

Über den Wandel der Anschauung
und der Therapie
bei der Hirschsprung'schen Krankheit

INAUGURALDISSERTATION
zur Erlangung der Doktorwürde der Medizinischen Fakultät
der Universität Basel

vorgelegt von
MAX BRODBECK
von Basel

Basel 1953

~~Zürich 1953~~

Von der Medizinischen Fakultät Basel genehmigt
auf Antrag von Prof. Dr. med. R. Nicole

Tag der Promotion: 20. Februar 1953





Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41548223_0084

EINLEITUNG

Beinahe 70 Jahre sind verflossen, seit HIRSCHSPRUNG zum ersten Mal eine genauere Beschreibung des später nach ihm benannten Krankheitsbildes veröffentlichte. Sein Verdienst bestand vor allem darin, neben einer eingehenden Darstellung der Symptomatologie und der pathologischen Anatomie auch die Aetiologie zu würdigen.

Seine Deutungsversuche fanden den nötigen Widerhall, und bald standen seiner Ansicht verschiedene andere Erklärungsmöglichkeiten gegenüber. Die Theorien mehrten sich, ohne dass jedoch eine befriedigende Lösung des Problems gefunden werden konnte.

Die Ursache dieses Umstandes liegt offenbar darin, dass dem Bild der Hirschsprung'schen Krankheit viele ätiologische Möglichkeiten zugrunde liegen können. Für einzelne Fälle mögen deshalb die aufgestellten Theorien Gültigkeit haben, bei anderen jedoch reichten sie zur Erklärung nicht aus.

So konnten vor allem jene Fälle, bei denen kein Hindernis, keine abnorme Schlingenbildung des Darmes und kein verlängertes Mesenterium gefunden wurde, mit den bisherigen Theorien nicht geklärt werden.

Erst mit den neueren Untersuchungen, die vor allem von SWENSON und BODIAN durchgeführt wurden, konnte für die eigentliche Hirschsprung'sche Krankheit eine befriedigende Erklärung gefunden werden. Es muss jedoch betont werden, dass es immer noch Fälle gibt, die sich auch mit der neuen Auffassung nicht erklären lassen. Sie entsprechen jedoch nicht jenen von HIRSCHSPRUNG veröffentlichten Fällen und sind als sekundäre Megacolie oder atypische Hirschsprung'sche Krankheit zu bezeichnen. —

HISTORIK

Im Jahre 1886 demonstrierte der dänische Pädiater HIRSCHSPRUNG vor der Gesellschaft für Kinderheilkunde in Berlin die Präparate zweier Kinder, die im Alter von 7 bzw. 11 Monaten an einer eigenartigen Krankheit gestorben waren. Die beiden Kinder hatten seit Geburt an einer hartnäckigen Verstopfung gelitten; auch war der Leibesumfang enorm vergrößert. Beide Präparate zeigten eine gewaltige Erweiterung des Kolons mit Hypertrophie seiner Wandung, ohne dass sich jedoch in seinem Lumen irgendein Passagehindernis nachweisen liess.

HIRSCHSPRUNG machte seine erste Beobachtung im Jahre 1880. Aber schon früher waren Fälle publiziert worden, die mit jenen HIRSCHSPRUNGS mehr oder weniger übereinstimmten. Es ist jedoch nachträglich schwierig, die Zugehörigkeit des einen oder anderen Falles sicherzustellen.

Im 17. Jahrhundert beobachtete der Anatom FREDERICUS RUYSCH bei der Sektion einer männlichen Leiche eine enorme Erweiterung des Kolons. 1829 beschrieb BILLARD den Fall eines 6 Tage alten Säuglings mit Verdickung der Darmwände gegen den terminalen Teil der Flexura sigmoides hin. 1842 beobachtete Fr. A. v. AMMON Erweiterungen des Dickdarms und Rektums bei einem kurz nach der Geburt gestorbenen Kinde und erhob den gleichen Befund bei einem Fötus im 7. Schwangerschaftsmonat. 1861 gab HENOCH die klinische Beschreibung eines ganz typischen Falles bei einem 1¼ jährigen Knaben. 1871 folgte PORRO mit der Veröffentlichung des Befundes eines 2 Tage alten Säuglings mit enormer Ektasie des Kolons.

Die übrigen Fälle, die vor HIRSCHSPRUNG publiziert worden sind - es sind ca. 20 - betreffen erwachsene Individuen, wobei die Zuordnung auf Schwierigkeiten stösst, da nicht überall die pathologisch-anatomischen und histopathologischen Befunde angeführt worden waren. Fälle mit histologischer Untersuchung waren von BANKS und FAVALLI (1846), PEACOCK (1871) und CHAPMANN (1878) veröffentlicht worden.

Nach den Publikationen seiner ersten beiden Fälle beschrieb HIRSCHSPRUNG im Jahre 1888 weitere Beobachtungen der aetiologisch und pathogenetisch noch unklaren Erkrankung und gab ihr den Namen "kongenitale Dilatation des Colons". Durch seine exakten Arbeiten wurde das Interesse für die Krankheit in weiten Kreisen wach, weshalb in deutschsprachigen Gebieten in Würdigung seiner grossen Verdienste um die Klärung der Krankheit, von der HIRSCHSPRUNG'SCHEN KRANKHEIT gesprochen wurde. Der Italiener MYA schlug den Namen Megacolon congenitum vor, und die Franzosen sprachen von einer Dilatation congenitale et hypertrophique du gros intestin.

In der Folge mehrten sich die Publikationen ähnlicher Beobachtungen an Kleinkindern (GENERSICH 1894, MYA 1894); andere stellten ähnliche Veränderungen auch bei Erwachsenen fest (GAMME 1886).

Die kritischen Arbeiten von MARFAN (1895), CONCETTI (1898), DUVAL (1903), GAUJOUX (1908) u.a. hielten das Interesse an dem Krankheitsbild wach und führten dazu, dass sich immer mehr Autoren mit der Krankheit befassten. Die kasuistischen Beiträge mehrten sich und mit ihnen die Theorien, die zur Klärung der Pathogenese aufgestellt wurden.

Die wichtigsten mögen in der Folge erwähnt werden.

THEORIEN ZUR ERKLÄRUNG DER ENTSTEHUNG DES MEGACOLON CON- GENITUM

DIE MISSEILDUNGSTHEORIE

Bei der Veröffentlichung seiner beiden Fälle schrieb HIRSCHSPRUNG die Ursache des Megacolons einer Entwicklungsanomalie oder einem krankhaften fötalen Prozess zu, ohne jedoch präzisere Angaben machen zu können. Diese Auffassung fand Anklang bei KREDEL, MYA, BJOERKSTEN, CONCETTI u.a. Während jedoch Hirschsprung sowohl die Dilatation als auch die Hypertrophie als primär betrachtete, sah CONCETTI die Ursache in einer angeborenen Aplasie der Muscularis, über welcher sich dann als kompensatorischer Vorgang sekundär eine Dilatation und Hypertrophie entwickelte.

MYA wandte sich gegen die Auffassung, dass eine fötale Erkrankung vorliegen könnte und führte die von HIRSCHSPRUNG beschriebenen entzündlichen Veränderungen der Darmmukosa auf eine abnorme Gärung infolge verlangsamter Passage zurück; die primäre Ursache sah er jedoch ebenfalls in einer abnormen Entwicklung.

Gegen die Annahme HIRSCHSPRUNGS wandten sich MARFAN und NETER. Sie wiesen darauf hin, dass bis jetzt keine solchen Anomalien bei Neugeborenen bemerkt worden seien, auch käme die Krankheit nicht sofort nach der Geburt zum Ausdruck, sei also nicht angeboren. Schliesslich wiesen sie auf jene Fälle hin, wo das Krankheitsbild erst in höherem Alter auftrat (Fälle von MONEY und PAGET u.a.), wo also eine kongenitale Ursache mit Sicherheit auszuschliessen wäre.

Die Ansicht MARFANS geht dahin, dass die Dilatation als Folge einer chronischen Obstipation zu werten sei. Diese wiederum sei auf eine abnorme Länge und Schlingenbildung der Flexura sigmoides zurückzuführen. Eine solche Abnormität konnte bei Kindern verschiedentlich nachgewiesen werden und führt nach JACOBI oft zu chronischer Obstipation. Ihr abnormer Grad stelle das von HIRSCHSPRUNG beschriebene Krankheitsbild dar, zu dem eine Reihe von Uebergängen führten.

Der Ansicht MARFANS und NETERS schlossen sich zahlreiche Autoren an, wobei von einigen als auslösender Faktor der Uebergang von Brustmilch- zu Kuhmilchernährung oder von flüssiger zu fester Nahrung (NETER u.a.) angeschuldigt wurde.

Da jedoch durchaus nicht bei allen Fällen von Hirschsprung'scher Krankheit eine abnorme Schlingenbildung nachzuweisen ist, wandte sich GRAANBOOM mit diesem Argument gegen die Auffassung MARFANS und NETERS und unterstützte jene von HIRSCHSPRUNG. Er schlug eine Trennung des echten Megacolon congenitum vom Pseudomegacolon vor, wobei er unter letzterem alle jene Fälle verstand, die auf eine Verlängerung des Darmes als primäre Ursache zurückzuführen sind. Eine ähnliche Trennung wurde von PFISTERER, GAUJOUX und NEUGEBAUER vorgeschlagen. Ersterer bezeichnete dabei die Marfan'schen Fälle als "constipation congénitale" und machte für die Auslösung der Krankheit neben der Nahrungsänderung noch das relativ enge männliche Becken verantwortlich. GAUJOUX führte an, dass die sog. Makroflexurfälle (NETER) bei der Evolution des Darmes von selbst ausheilten.

Von GOEBEL u.a. wurde als Ursache eine abnorme Beweglichkeit der Flexur infolge verlängertem Mesosigmoid angeschuldigt, wobei er annahm, dass diese zu einer Knickung und damit zu einer bleibenden oder vorübergehenden Passagebehinderung prädisponiere.

Leider wurde in der Folge eine strenge Trennung der Hirschsprung'schen und Marfan'schen Fälle nicht durchgeführt. Immer wieder tauchten in der Literatur als Megacolon congenitum beschriebene Fälle auf, bei denen eine einfache Abknickung des Darmes infolge, abnormer Länge oder abnormer Beweglichkeit, also ein bleibendes oder vorübergehend bestehendes Hindernis als Ursache vorgefunden worden waren. Die Fälle verfälschten die Statistik und führten dazu, dass die angeblich erfolgreichen therapeutischen Eingriffe beim echten Megacolon congenitum zu Misserfolgen führten. —

Trotzdem sollen diese Fälle kurz angeführt werden, denn sie eröffnen interessante Perspektiven gerade im Hinblick auf die neueste Theorie.

DIE HINDERNISTHEORIE

1898 veröffentlichte TREVES einen Fall, bei dem er die Hirschsprungssymptome auf eine sehr enge Analöffnung zurückführte. Einen ähnlichen Befund erhob auch TSCHERNOW. Er gab als Ursache eine kongenitale Aplasie der Muscularis und die dadurch bedingte Verengung an. Andere Autoren machten eine einfache Knickung für das Megacolon verantwortlich.

Zahlreiche Fälle wurden veröffentlicht, wo das Hindernis in einer Missbildung zu finden war, wobei in der Mehrzahl der Fälle Membranbildungen als Passagehindernis vorgefunden werden konnten. KAECHHELL wies auf eine Vagasthenie hin, die zu einer Knickung geführt habe. Eine interessante Feststellung machten SLOBOZIANO und CRAZIUN 1936. Sie konnten eine Verengung kurz unterhalb der Ampulle feststellen. Ein Spasmus war nicht vorhanden, auch fehlte eine Membranbildung. Histologisch fanden sie eine Hypoplasie aller Schichten im verengerten Abschnitt. Die beiden Autoren führten an, dass sich ein Megacolon dann ausbilden kann, wenn die Verengung am Ende des Darmes sitzt, und dass sich beim Megacolon auch Mikrocolonsegmente finden liessen.

Vergleicht man diese Ansicht mit der neuen Theorie, so findet man eine auffallende Uebereinstimmung.

Ganz ähnliche Befunde wurden auch von SCHREIBER, KOEPPE und PERTHES erhoben.

Auch die zahlreichen als Spasmen angesehenen Verengungen, die in ganz wechselndem Ausmass vorgefunden wurden, lassen sich unter Umständen mit der Neuen Theorie vereinbaren. Für diese Spasmentheorie traten vor allem FENWICK, GOEBEL und LEHMANN ein.

DIE THEORIE DER VEGETATIVEN DYSTONIE

Schon BING und RICHARDSON machten geltend, dass man die Hirschsprung'sche Krankheit als eine Aeusserung einer Hyperfunktion des Sympathicus ansehen könne. RETZLAFF konnte bei einer Patientin mit Hirschsprung-Symptomen einen erhöhten Sympathicotonus feststellen. Im erweiterten Darmabschnitt liess sich jedoch keine pathologische Nervenversorgung nachweisen. Eine Stütze erhielt diese Theorie durch die Untersuchungen von FIRTH und seinen Mitarbeitern. Sie fanden bei einem 10-jährigen Knaben mit gewaltigem Megacolon röntgenologisch einen Entwicklungsdefekt des 10. Dorsalwirbels und schlossen daraus, dass von dieser Missbildung auch die Splanchnici betroffen seien. Ebenfalls für eine Gleichgewichts-

störung des vegetativen Systems traten WANSCHER, ADSON und LERICHE ein. HEKMANN und RULAND glaubten, dass die vegetative Störung schon embryonal vorhanden sei, und dass die Dilatation und Hypertrophie durch angehäuften Fäces zustande komme.

Die Erklärung für das Zustandekommen der Hirschsprungssymptome bei Hypersympathicotonie suchten die Vertreter dieser Theorie in einer Tonusabnahme der Darmmuskulatur. Gleichzeitig nahmen sie eine Peristaltikabnahme an, die einer Obstipation und einem Meteorismus Vorschub leistet. Dabei liessen sie ausser acht, dass gerade beim Megacolon congenitum nicht etwa eine abgeschwächte, sondern im Gegenteil eine sehr kräftige Peristaltik vorliegt, die oft als schmerzhaftes Krämpfe empfunden wird.

In einer Störung im nervösen Apparat des Darmes selbst sahen BLASCHKO, BLONC u.a. die Ursache. Ersterer konnte bei einem Fall von Hirschsprung'scher Krankheit fettig degenerierte Ganglienzellen nachweisen und sah in diesen die primäre Ursache. Letzterer fand ebenfalls Veränderungen im Plexus myentericus und wies mit Nachdruck darauf hin, dass auch Fälle von Megacolon congenitum vorkommen können, bei denen keine Längenzunahme, anormale Knickung des Dickdarms, Strikturen, Klappenbildung oder Falten, Verlängerung des Mesosigmoids, Analspasmen und Lähmung des unteren Darmabschnittes vorliegen.

1920 stellte DALLA VALLE fest, dass beim Megacolon congenitum die nervösen Elemente im Colon sigmoides fehlen. Er fand entzündliche, lymphoide Infiltrationen und deutete das Bild als chronische Entzündung bei einer Missbildung. 8 Jahre später machten CAMERON und MUNRO eine ähnliche Beobachtung. Sie fanden ebenfalls die Ganglienzellen durch entzündliche Infiltrationen ersetzt und deuteten diesen Befund wie DALLA VALLE.

In einer ENDOKRINEN STÖRUNG sahen PENDE und FICI die Ursache und führten das Krankheitsbild als zum Status thymolymphaticus gehörend an. SAMAYO und unabhängig von ihm MATHEZ machte eine Dysfunktion der Hypophyse verantwortlich, während SCHIPPERS eine Störung der Schilddrüse anschuldigte, nachdem er zwei Fälle von Hirschsprung'scher Krankheit bei Myxödem beobachtet hatte. Eine pluriglanduläre Störung als Ursache wurde von GROTE angegeben.

Als ATAVISMUS fasste BOLK das Megacolon congenitum auf und führte als Stütze an, dass beim Semnopithecus (einem Primaten) das Megacolon physiologisch sei.

Auf eine MANGELHAFTE BLUTVERSORGUNG der Darmwand führte PETRIVALSKY das Entstehen der Hirschsprung'schen Krankheit zurück. Er stellte bei dieser Krankheit mangelhaft ausgebildete Blutgefässe fest und zwar hauptsächlich eine Unterentwicklung der Elastica der Darmgefässe.

Eine INFEKTION nahmen WALKER und GRIFFITH an. Diese sollte als primäre Veränderung zu einer Reihe von pathologischen Prozessen führen, deren Produkt schliesslich die Hirschsprung'sche Krankheit darstelle.

Verschiedene der angeführten Autoren erachteten das Leiden auch als ERBLICH (HIRSCHSPRUNG, DALLA VALLE u.a.), nachdem sie festgestellt hatten, dass es Fälle gab, wo auch in der näheren Verwandtschaft Magen-Darmstörungen oder gar eigentliche Hirschsprung'sche Krankheit vorkamen.

So vielfältig diese verschiedenen Theorien auch sind, so haben doch die meisten die Tatsache gemeinsam, dass die primäre Ursache in irgendeiner kongenitalen Störung zu suchen ist.

Die wenigen Fälle, bei denen Fremdkörper Hirschsprung-Symptome hervorriefen, gehören nicht hierher. —

DIE KLINIK DER HIRSCHSPRUNG'SCHEN KRANKHEIT

Sofort oder kurz nach der Geburt macht sich beim Neugeborenen mit Hirschsprung'scher Krankheit eine hartnäckige Verstopfung bemerkbar, der sich mit der Zeit eine Auftreibung des Abdomens zugesellt. Dabei kann das Befinden des Kindes vollkommen ungestört sein. Spontaner Stuhlabgang tritt nur alle paar Tage auf, es kann jedoch auch Wochen gehen, bis eine Entleerung der Fäkalien erfolgt. In einigen Fällen lässt sich eine Fäcesentleerung nur durch Klysmen oder digitale Ausräumung erzielen.

Inspektorisch fällt vor allem das aufgetriebene Abdomen auf. Diese Auftreibung kann so gross sein, dass Kopf und Extremitäten nur noch als Anhängsel erscheinen. Die Strecke Processus ensiformis – Nabel ist vergrössert. Zuweilen sind Peristaltikwellen sichtbar. Wo keine zu erkennen sind, lassen sie sich durch Beklopfen des Bauches hervorrufen. Die Abdominalvenen sind öfters gestaut.

Palpatorisch lassen sich durch die prall gespannten Abdominalwandungen die erweiterten Darmschlingen und evtl. Kottumoren durchtasten. Die Palpation ist dabei in den meisten Fällen nicht schmerzhaft. Bei der Rectaluntersuchung stösst man auf einen leeren Enddarm, weiter oben lassen sich evtl. Scybala tasten.

Zuweilen besteht leichtes Erbrechen, das jedoch auch unstillbaren Charakter annehmen kann. Letzteres erklärt KLEINSCHMIDT durch die Druckwirkung der dilatierten Sigmoid- oder Colonschlinge auf das Duodenum. Wo eine Entleerung der Fäkalien spontan eintritt, kann diese vollkommen beschwerdefrei vor sich gehen. In anderen Fällen bestehen auch Prodromi in Form von Kopfschmerzen und Uebelkeit. Einige Zeit nach der Entleerung zeigen die Kinder wieder vollkommenes Wohlbefinden. –

Die Gase gehen meist ungehindert ab und sollen nach einigen Autoren äusserst übelriechend sein. Die Fäkalien sind entweder normal gefärbt oder – was häufiger ist – weisen dunkelbraune bis schwärzliche Farbe auf und sind von harter Konsistenz. Ihr Geruch wird als äusserst penetrant beschrieben. Unter bestimmten Umständen können Blutbeimengungen vorgefunden werden. Dies ist besonders dann der Fall, wenn eine Colitis zum Krankheitsbild hinzutritt.

Durch die Auftreibung des Abdomens kommt es zu einer Verdrängung der übrigen Abdominalorgane. Leber- und Milzdämpfung verschwinden, ja die Verdrängung kann so enorm sein, dass – wie in einem Fall BERGES – Leber, Lungen, Milz und Herz auf einen kleinen Raum im Thorax zusammengedrängt werden. Der Brustkorb wird in seiner Entwicklung ebenfalls behindert. Er wird fassförmig und die untere Apertur sehr weit ausladend.

Durch die Druckwirkung auf die Blutgefässe können Stauungsödeme auftreten, die sich besonders an den unteren Extremitäten ausbilden. Lungen und Herz werden durch die räumliche Behinderung in ihrer Funktion geschädigt, sodass die Kinder oft kurzatmig sind und eine unregelmässige Herzaktion aufweisen. In einzelnen Fällen kann durch die Druckwirkung auf die Ureter auch eine Hydronephrose auftreten.

In höheren Graden erscheinen die Kinder kachektisch und werden hinfällig, wodurch ihre Resistenz gegenüber Infektionen stark geschwächt wird.

Im Urin lassen sich zuweilen Indikan, Eiweiss und Zylinder nachweisen.

VERLAUF UND PROGNOSE

In jenen Fällen, wo die Symptome einer Hirschsprung'schen Krankheit sofort nach der Geburt auftreten, geht die Mekonientleerung nur mangelhaft vor sich oder es findet eine vollständige Retention statt. Wird in solchen Fällen nicht eingegriffen, so entwickelt sich relativ rasch das ausgeprägte Bild der Hirschsprung'schen Krankheit. Die Schwere der Symptome hängt dabei davon ab, wieviel Zeit verstreicht, bis eine Entleerung des Darminhaltes erfolgt. Je kürzer die Zwischenräume zwischen den einzelnen Entleerungen sind, desto geringer sind die subjektiven Beschwerden. Jene Fälle, wo eine Entleerung, sei sie nun spontan oder künstlich, erst nach längerer Zeit erfolgt, haben eine ungünstige Prognose. Die Kinder sterben meist vor Erreichen des Pubertätsalters an Komplikationen wie akutem Ileus und Perforation von Dehnungsgeschwüren oder sie erliegen Infektionen.

Dort, wo die Symptome einige Zeit nach der Geburt auftreten, stellt sich die Prognose günstiger. In diesen Fällen besteht oft nur das Symptom einer hartnäckigen Verstopfung, die jedoch mit Laxantien behoben werden kann. In der Literatur werden zahlreiche Fälle beschrieben, wo bei der Sektion von erwachsenen Leichen die typischen Veränderungen am Colon festgestellt werden konnten, ohne dass der Träger vor dem Tod über ernstere Beschwerden ausser einer Obstipation geklagt hätte.

HEILUNGEN

Eigentliche Heilungen konnten mit den früheren Therapiemethoden nicht erzielt werden. Es liess sich aber oft eine mehr oder weniger deutliche Beschwerdefreiheit erzielen, wobei aber immer eine Obstipation stärkeren oder geringeren Grades zurückblieb. Erst mit den neuen Erkenntnissen und den auf ihnen basierenden Operationsmethoden von SWENSON und BODIAN wurde gezeigt, dass die vollständige Heilung der Hirschsprung'schen Krankheit möglich ist, und es liegen heute zahlreiche Beobachtungen vor, die das bestätigen.

ÄLTERE ERKENNTNISSE UEBER DIE PATHOLOGISCHE ANATOMIE DES MEGACOLON CONGENITUM

Bei der Hirschsprung'schen Krankheit findet man eine Dilatation und Hypertrophie eines oder mehrerer Dickdarmabschnitte. Der Hauptsitz der Veränderung findet sich nach LOEWENSTEIN bei 83 Fällen wie folgt verteilt:

1. mehrere Abschnitte	35 mal
2. Flexura sigmoidea	27 mal
3. ganzer Dickdarm	11 mal
4. Dickdarm und Rectum	6 mal
5. Dünndarm	4 mal

In einem Drittel der Fälle ist also die Flexura sigmoidea allein beteiligt. Bei den übrigen Lokalisationen erweist sich jedoch diese nur selten als normal. In einigen Fällen waren in die Erweiterung auch höhere Abschnitte einbezogen, so bei einem Fall von GOUREVITCH, wo neben dem Kolon auch der Dünndarm und Magen erweitert waren, bei einem Fall von MUELBERGER und TSCHERNOW, wo auch die Appendix dilatiert vorgefunden wurde, während BERGMANN bei einem Fall mit Megacolon congenitum einen Megaoesophagus entdeckte. —

Oft ist der Darm auch gleichzeitig verlängert, er kann jedoch in seiner Länge auch vollkommen normal bleiben. Der Umfang des erweiterten Abschnittes wechselt stark. In extremen Fällen ist er bis auf Oberschenkelumfang erweitert. Immer besteht jedoch auch eine Hypertrophie der muskulären Darmschichten. Diese ist am deutlichsten ausgeprägt am Uebergang der Flexura sigmoidea in das Rectum (STIRNIMANN, PFISTERER). In seltenen Fällen ist die Wand des ausgedehnten Darmabschnittes nicht verdickt, soll sogar auch verdünnt vorkommen. Trotzdem sind solche Fälle nach HIRSCHSPRUNG zum Megacolon congenitum zu rechnen, da die Verdünnung relativ oder sekundär sein kann.

Dem Umfang entsprechend wechselt auch die Menge der Fäcalmassen, die im dilatierten Teil vorgefunden werden kann. Es fanden

CONCETTI	bei einem 2½ jg Kind	4 Liter Kot
FUETTERER	bei einem 14 jg Knaben	8 Liter Kot
BARTH	bei einem 10 jg Knaben	6 kg Kot
PEACOCK	bei einem 28 jg Patienten	16 Liter Kot
KREDEL	bei einem nicht näher beschriebenen Fall	reichlich einen halben Eimer Kot.

In jenen Fällen, wo gleichzeitig ein abnorm langes Mesenterium vorliegt, können die so extrem gefüllten Darmschlingen durch das Gewicht nach unten sinken, was dann sekundär zu einer Abknickung führen kann. Diese kann dann die schon bestehenden Symptome noch verstärken. Es konnte jedoch festgestellt werden, dass die erwähnte Abknickung auch fehlen kann, und der Uebergang vom dilatierten in den darunterliegenden Darmteil dann fast gerade verläuft. Diese Feststellung spricht gegen ein abnorm langes Mesenterium als primäre Ursache.

Ausserlich erscheinen Darmwand und Mesenterium vollkommen normal. Zuweilen jedoch können leichte Oedemerscheinungen beobachtet werden, die auf eine gestörte Zirkulation zurückzuführen sind. Oft sind die Lymphdrüsen leicht vergrössert. Die Lage der abnormen Darmschlingen ist ganz unterschiedlich.

Im aufgeschnittenen Darm fehlt — und das ist nach PERTHES für die Hirschsprung'sche Krankheit pathognomisch — jegliches Hindernis. Die Schleimhaut kann normal sein, öfters ist sie jedoch leicht gerötet oder dunkel pigmentiert. Letzteres führt HIRSCHSPRUNG auf alte Blutungen zurück. In manchen Fällen erscheint die Schleimhaut stark verändert. Dies ist besonders dann der Fall, wenn entzündliche Prozesse aufgetreten sind. In diesen Fällen finden sich dann öfters Ulcerationen. Solche Veränderungen fand schon HIRSCHSPRUNG und er beschreibt sie wie folgt:

“teils sind es nur kleine, oberflächliche, stecknadelkopfgrosse Erosionen in grosser Anzahl, oft breite, tief in die Darmwand reichende, nur durch schmale Schleimhautbrücken voneinander getrennte Geschwüre.”

Bei einem Fall konnte er submuköse Abszesse nachweisen. Die Geschwüre treten sekundär auf. Wahrscheinlich handelt es sich dabei um Dehnungsgeschwüre oder dann um Ulcerationen, die auf eine gestörte Zirkulation verbunden mit der Druckwirkung des Darminhaltes zurückzuführen sind.

Mikroskopisch weist die Schleimhaut in den entsprechenden Fällen kein Epithel auf und ist mit Leuko- oder Lymphocyten infiltriert. Das Bindegewebe ist vermehrt. Bei Geschwürsbildung ist diese Veränderung besonders stark ausgeprägt. Die Ringmuskulatur ist hypertrophisch, die Längsmuskulatur und die Tänien können ganz verschwinden, bilden in allen andern Fällen dagegen eine kontinuierliche Schicht, welche die Ringmuskulatur vollständig umhüllt. Gleichzeitig mit dieser Hypertrophie zeigt sich eine vermehrte Bindegewebsbildung, die von MYA als Enteritis chronica interstitialis aufgefasst wurde. Zuweilen treten auch an den Gefässen entsprechende Veränderungen auf, besonders an den Arterien, deren Wandungen verdickt, das Lumen eingeengt oder verschlossen sein kann (Arteriitis proliferans consecutiva, ZIEGLER, MYA).

Alle diese Angaben über die pathologischen Veränderungen betreffen den dilatierten Abschnitt. Ihm wurde das hauptsächlichste Interesse entgegengebracht in der Meinung, hier die Lösung des ätiologischen und pathogenetischen Problems zu finden.

Nur wenige, später zitierte Autoren, wandten ihre Aufmerksamkeit auch den übrigen Darmabschnitten zu und trugen mit ihren Beobachtungen dazu bei, die gegenwärtig vorherrschende Theorie über die Pathogenese zu fundieren.

DIE THERAPIE DES MEGACOLON CONGENITUM VOR SWENSON UND BODIAN

Die Behandlung der Hirschsprung'schen Krankheit richtete sich nach den jeweils gültigen Theorien. Dort, wo man als Ursache eine nicht näher bekannte kongenitale Störung vermutete, beschränkte sie sich auf rein symptomatische Massnahmen, wo Spasmen angeschuldigt wurden standen Antispasmodica bei der Therapie im Vordergrund; dort, wo ein Hindernis oder eine abnorme Länge des Darmes postuliert wurde, griff man chirurgisch ein, ebenfalls in jenen Fällen, wo die Ursache in einer Störung des vegetativen Systems gesucht wurde.

DIE SYMPTOMATISCHE THERAPIE

HIRSCHSPRUNG gab als Behandlung bei seinen Fällen lediglich Abführmittel, tägliche Wassereingiessungen und Tonushebung durch Elektrizität (nach Lennander) an. Andere Autoren sahen Erfolge in wiederholt durchgeführten Wassereinläufen und hohen Klysmen oder in einer Dauerdrainage des Dickdarms. MEYER warnte vor einer Operation bevor das Schulalter erreicht sei, da möglicherweise die Symptome durch die nachträgliche Evolution des Darmes zurückgingen und eine Heilung eintrete. MAGLIANI ging noch weiter, indem er jeden operativen Eingriff streng verurteilte und behauptete, dass die Hirschsprung'sche Krankheit durch einfache Sondeneinführung geheilt werden könne.

Unterstützend bei der symptomatischen Therapie wurde Diät verordnet, wobei die einen eine kohlehydratarme (BERGER), die andern eine kohlehydratreiche (MC CLANAHAN, REUTEN, STEFFEN) Diät postulierten. An Abführmitteln wurden sowohl pflanzliche als auch saline Mittel verabfolgt. In einigen Fällen soll auch die einfache Massage abführend gewirkt haben.-

Mit dieser Behandlung konnte in vielen Fällen keine Heilung erzielt werden. Diese Tatsache geht aus der Statistik von ASK-UPMARK hervor, der 102 Fälle über viele Jahre beobachten konnte. Von diesen Fällen waren 55 intern behandelt worden, während 47 einem chirurgischen Eingriff unterzogen wurden. Von den erwähnten 55 Fällen starben 20. 14 davon noch vor Erreichen des 2. Lebensjahres, 6 später. 10 konnten über das Adoleszentenalter hinaus beobachtet werden. Nur 8 waren vollkommen geheilt. Von den 35 symptomatisch Behandelten wiesen 17 einen Erfolg auf, 10 eine Besserung, 9 einen Misserfolg.-

CHAUDHURY veröffentlichte eine Statistik von 21 Fällen, wovon 3 operativ angegangen wurden. Von den restlichen 18 starben 25%, 25% wurden ohne Erfolg behandelt, 25% zeigten Besserung und 25% Heilung.

JUDD und THOMPSON (Mayoklinik) gaben eine Globalmortalität von 19% an. Bei interner Behandlung war die Mortalität 20-35% während sie früher 75-80% betrug. Diese Besserung ist vor allem darauf zurückzuführen (DASTUGUE), dass die schweren Fälle chirurgisch behandelt werden, dass leichtere Fälle dank der verbesserten Röntgentechnik entdeckt werden und dass die Therapie besser ist.

Jene Fälle, bei denen durch interne Behandlung eine Heilung erzielt wurde, sollten nicht zur eigentlichen Hirschsprung'schen Krankheit gezählt werden. Sie gehören sehr wahrscheinlich zum idiopathischen Megacolon, das von BODIAN von der Hirschsprung'schen Krankheit abgegrenzt wurde.

Mit Antispasmodica behandelten KOEPPE, STEINER, MEYER und HARRIEHAUSEN ihre Fälle, wobei diese Autoren gute Erfolge sahen. HOFER und WITTGENSTEIN sahen günstige Wirkung mit Physostigmin, das auch SCHIPPERS neben Thyreoidin und Norit anwandte.- Die Heilungen, die jedoch mit dieser Therapie erzielt wurden, sind zahlenmässig klein. Die meisten der erwähnten Autoren schlagen deshalb bei Nichterfolg der eingeschlagenen Therapie einen chirurgischen Eingriff vor.

DIE CHIRURGISCHE THERAPIE

KREDEL, MADELUNG und BRENTANO sahen in einer Laparotomie vor allem einen diagnostischen Wert. Zu jener Zeit wurde eine radikale Entfernung des erweiterten Darmes als zu grosser Eingriff gewertet, besonders im Hinblick darauf, dass es sich meist um jugendliche Patienten handelte, die durch die bestehende oder vorausgegangene Colitis in ihrem Ernährungszustand aufs äusserste geschwächt waren.

Von den OPERATIONEN AM DARM SELBST wurde die einzeitige Resektion des erweiterten Abschnittes durchgeführt (PERTHES, FROMMER, FRITZ u.a.). Die Operationsmortalität war aber erschreckend hoch (bis 50%), sodass man dazu überging, den Eingriff zweizeitig durchzuführen. Es wurde zuerst ein Anus präternaturalis angelegt, um nach Entlastung des Darmes später den erweiterten Teil selbst in Angriff nehmen zu können (LANZ, BJOERKSTEN u.a.) Nach der Resektion des dilatierten Abschnittes erfolgte dann die Anastomose zwischen den beiden Stümpfen, wobei die einen eine End-zu-End-Anastomose zwischen S-Romanum resp. oberem Colon descendens mit der Ampulla recti ausführten (TSCHERNOW, LANZ u.a.), die anderen höher gelegene Abschnitte zur Vereinigung mit dem Rectum zuzogen (HELLWIG, BOTELLI). KREDEL gab eine Koliplikation als Behandlung an, wobei der Darm der Länge nach eingeengt wurde. Diesen Eingriff führte auch NIKLAS durch und hatte damit angeblich guten Erfolg. — Wo eine Abknickung einer Makroflexur vorlag, wurde eine Kolopexie vorgenommen (FRIEDHEIM, WOOLMER, BERTELSMANN), wobei die Flexur an der seitlichen Bauchwand fixiert wurde.

MONNIER erklärte Kolopexie, Koliplikation, Anastomose und Coecostomie als rein palliative Eingriffe und gab als Methode der Wahl die Kolektomie an. VEAU war mit ANSCHUETZ der Meinung, dass ein langes Offenhalten des Anus präternaturalis (12-18 Monate) viel zum Gelingen des Eingriffes beitrage. Auf diese Weise kann sich der Darm erholen, die Entzündungserscheinungen gehen zurück, und der Allgemeinzustand des Patienten hebt sich. Damit kann eine günstige Zeit für die eigentliche Resektion abgewartet werden. —

Diese Eingriffe führten vor allem in jenen Fällen zum Erfolg, wo die Ursache der Hirschsprungssymptome in einem anatomischen Hindernis (Knickung, Ventilwirkung) zu suchen war. — Die Misserfolge erklärte LEHMANN so, dass der achalasische Sphincter nicht entfernt wurde, und dadurch die eigentliche Ursache bestehen blieb. Vergleicht man diese Ansicht mit der heute gültigen Auffassung, so fällt einem die grosse Ähnlichkeit auf. Anstatt jedoch diesen Hinweis zu beachten, ging man dazu über, Eingriffe am vegetativen Nervensystem vorzunehmen, in der Hoffnung, mit diesem Vorgehen jegliche Misserfolge auszuschalten.

NEUROCHIRURGISCHE EINGRIFFE

Die Motilität des Darmes wird durch den Sympathicus und Parasympathicus geregelt. Ersterer wirkt dabei als Hemmer, letzterer als Förderer der Peristaltik. Im Normalzustand halten sich die beiden Systeme das Gleichgewicht. Bei einem Ueberwiegen des Sympathicus resultiert eine Verminderung der Peristaltik. Die logische Behandlung besteht in diesem Fall im Ausschalten der sympathischen Fasern. Die andere Möglichkeit ist in einer Schwäche des Parasympathicus zu suchen. Diese ruft eine Hypertrophie der Sphincteren hervor. Hier wäre die logische Behandlung das Anwenden von Antreibemitteln. Chirurgisch besteht die Therapie in Dilatation und Sphincterectomie. —

Auf die Möglichkeit, das Megacolon congenitum durch Eingriffe am nervösen Versorgungsapparat des Darmes zu beeinflussen, wurde man ganz zufällig aufmerksam. WADE und ROYLE beobachteten bei einem Patienten, bei dem sie wegen Little'scher Krankheit eine lumbale Sympathectomie vornahmen, dass der vorher chronisch obstipierte Kranke nach dem Eingriff plötzlich wieder normalen Stuhlgang hatte. Sie schlossen daraus, dass durch die Sympathectomie auch die Darmmotilität beeinflusst werden kann und schlugen dieses Vorgehen bei der Behandlung der Hirschsprung'schen Krankheit vor. Etwas später machten ADSON und LERICHE unabhängig voneinander die Beobachtung, dass nach einer Splanchnectomy, die wegen Hypertonie vorgenommen worden war, Darmkoliken auftraten. —

Experimentelle Beobachtungen machten SCOTT und MORTON. Sie stellten fest, dass bei der Katze nach Entfernen der sympathischen Fasern, die zum Darm führen, die Peristaltik zunimmt. Besonders ausgeprägt fanden sie diese Erscheinung nach Entfernen der beiden lumbalen Stränge und des Ganglion mesentericum inferior. Dagegen tritt nur eine partielle Peristaltikzunahme auf, wenn der entsprechende Nerv im Mesenterium reseziert wird. LOUSCH isolierte beim Hund den N. pelvicus, der sich, wie er zeigen konnte, am Rectum aufsplittet. Das Reizen des peripheren Endes führte zu heftiger Peristaltikzunahme des Rectums mit Erhöhung des Innendrucks. Bei Entfernung des Sympathicus erfolgte eine Tonusabnahme. —

ADAMSON und AIRD erhielten bei der Katze durch Ausschalten des Parasympathicus ein Megacolon.

Damit schien die Theorie einer neurovegetativen Entstehung des Megacolon congenitum genügend fundiert und seine Behandlung durch Eingriffe am sympathischen System gerechtfertigt. Um eine effektvolle Beeinflussung der Darmmotilität zu erhalten, wurden verschiedene Methoden der Sympathectomie vorgeschlagen.

1. DIE HOHEN NEUROTOMIEN

a) LUMBALE RAMISEKTION

Sie wurden von WADE und ROYLE angegeben. Der Eingriff besteht in einer Resektion der Rami communicantes albi, welche die ersten Lumbalnerven mit den beiden ersten Lumbalganglien des Grenzstranges verbinden. — Gleichzeitig wird eine Resektion des Grenzstranges auf Höhe des 4. Lumbalganglions durchgeführt, um die unteren Darmnerven auszuschalten. Zum Schluss, um mit Sicherheit alle sympathischen Fasern zu entfernen, werden die Splanchnici reseziert.

b) LUMBALE GANGLIECTOMIE

Dieses Vorgehen, das von LERICHE, HOERTEL und RIEDER befürwortet wird, besteht in einer vollständigen Resektion des lumbalen Grenzstranges. Von einigen Autoren wird sie jedoch nur linksseitig durchgeführt

Da beim Vorgehen nach WADE und ROYLE der lumbale Grenzstrang intaktgelassen wird, treten bei diesem Eingriff am wenigsten vasomotorische Störungen der unteren Extremitäten auf. —

Die Operation kann in beiden Fällen sowohl retroperitoneal als auch transperitoneal vorgenommen werden. Letzteres Vorgehen hat nach BOPPE den Vorzug, da erstens die genaue Lokalisation des erweiterten Abschnittes festgestellt werden kann und nötigenfalls an die Excision des Grenzstranges eine periphere Neurotomie angeschlossen werden kann.

2. DIE PERIPHERE NEUROTOMIE

Dies war die am häufigsten angewandte Methode. Nach RANKIN und LEARMONTH besteht sie in einer Resektion des Plexus hypogastricus inferior. Der Vorteil dieses Eingriffes liegt darin, dass keine vasomotorischen Störungen auftreten. Als Nachteil ist die Möglichkeit einer Verletzung des Parasympathicus und damit eine Peristaltikabschwächung, Miktionsstörungen (Nykturie) und Potenzschwäche (ADSON, CRAIG, HURST) zu werten.

3. DIE GEMISCHTE NEUROTOMIE

a) NACH ADSON: bilaterale Ganglionectomie, Resektion des Plexus hypogastricus mit Schonen des Plexus mesentericus inferior, durch welchen der Sphincter ani internus versorgt wird.

b) nach PAESSLER: radikale Sympathectomie, doppelseitig und die Methode nach RANKIN und LEARMONTH.

Nach einer Statistik von ROSS (1935) sind die Heilungsaussichten bei Eingriffen am sympathischen Nervensystem wie folgt: Von 29 Fällen wurden 21 geheilt, 7 gebessert, 1 Fall war ein Misserfolg.

Trotz diesem augenscheinlichen Bewähren eines solchen Eingriffes warnt vor allem ADSON vor einer kritiklosen Anwendung. Er tritt dafür ein, dass Eingriffe am sympathischen Nervensystem erst dann vorgenommen werden sollten, wenn bei 2-3 maligem Klinikaufenthalt eine konservative Behandlung keinen Erfolg brachte. Dabei sollten Kinder möglichst erst nach Vollendung des ersten Lebensjahres operiert werden.

ADSON ging bei seinen Fällen so vor, dass er vor der Sympathectomie Acetylcholin verabreichte. Trat dann eine Zunahme der Darmtätigkeit auf, so sah er darin einen Hinweis, dass die Sympathectomie nützen wird. Als Vorbereitung sorgte er für gründliche Entleerung des Darmes durch Einläufe und Heben der Widerstandskraft durch hochkalorische, schlackenarme Kost. — Besonderen Wert legte er auf die Nachbehandlung, indem er an jeden Eingriff eine kräftige Sphincterdehnung anschloss. ADSON gibt an, dass bei späteren Röntgenuntersuchungen seiner Fälle die Haustrierung des Darmes normal gewesen sei, das Megacolon sich jedoch nicht vollständig zurückgebildet habe. Auch MERLE D'AUBIGNEE ist gegen ein

allzu aktives Vorgehen, besonders bei Kindern. Er empfiehlt als ersten Eingriff wiederholte Sphincterdehnungen, erst wenn diese von keinem Erfolg gekrönt sind, führt er sie der Operation zu, wobei er die relativ ungefährlichen Eingriffe am sympathischen System empfiehlt. Dieses Vorgehen sei, wenn auch nicht ganz sicher, zumindest sehr aussichtsreich.

LAW behandelte seine Fälle mit cholinergischen Mitteln und wandte sich gegen eine Sympathectomie, da bei kleinen Kindern mit schwacher Muskulatur und grossen Colonerweiterungen nur unbefriedigende Resultate zu erhalten seien. Auch RAPANT hatte mit der Sympathectomie nicht so glänzende Erfolge zu verzeichnen. Von seinen 5 Fällen trat nur bei einer 83-jährigen Frau mit einem symptomatischen Megacolon eine Heilung ein. Die übrigen 4 Fälle wurden zur Hälfte gebessert, zur anderen Hälfte nicht beeinflusst. Bei schweren Fällen empfiehlt er wieder die alte Methode der Resektion des dilatierten Abschnittes.

MIALERET führte bei einem Fall von Hirschsprung'scher Krankheit eine totale Colectomie aus, nachdem die Sympathectomie keinen Erfolg brachte. Er behauptet, dass beim echten Megacolon congenitum die Sympathectomie immer erfolglos bleiben werde. —

Damit steht fest, dass die Eingriffe am sympathischen Nervensystem bei der Hirschsprung'schen Krankheit die in sie gesetzten Hoffnungen nicht erfüllte. Die angeblichen Heilungen und Besserungen können wohl darauf zurückgeführt werden, dass durch den Ausfall des Sympathicus und damit durch die Vermehrung der Peristaltik der Darm in die Lage versetzt wurde, den Widerstand des eigentlich abnormen Abschnittes zu überwinden. Es handelte sich also auch hier nur um einen symptomatischen Eingriff, dessen Folgen (vasomotorische Störungen der Blasenfunktion, Koliken etc) nicht die geringe Besserung rechtfertigen konnten.

DIE NEUE AUFFASSUNG NACH SWENSON UND BODIAN.

Die alten Theorien suchten die Erklärung für das Zustandekommen der Hirschsprung'schen Krankheit bei jenen Fällen, wo kein sichtbares Darmhindernis gefunden werden konnte, in einer pathologischen Veränderung des dilatierten und hypertrophierten Darmabschnittes selbst oder in einer funktionellen Störung, ohne sichtbare anatomische Grundlage.

Mit den Erkenntnissen von Swenson und Bodian wurde das Problem in ein neues Licht gerückt und endlich eine befriedigende Erklärung für die Pathogenese gefunden.

Gestützt auf die zahlreichen Röntgenuntersuchungen von Hirschsprung-Kranken NEUHAUSERS (1946), erachtet SWENSON als eigentlich abnormen Teil jenes Darmgebiet, das sich unmittelbar distal vom dilatierten Abschnitt bis zum Anus hin erstreckt. NEUHAUSER fand nämlich bei seinen Untersuchungen, dass unterhalb des dilatierten und hypertrophierten Segmentes ein sehr enges Darmstück zu finden ist. Diese verengte Partie lässt sich jedoch nur durch eine spezielle Technik sichtbar machen und wurde vor Neuhauser noch nie dargestellt. Er ging dabei so vor, dass er nur sehr geringe Mengen Bariumbrei langsam ins Rectum infundierte, während der Patient in schräger Stellung hinter dem Röntgenschild gelagert war. Sobald der dilatierte Darmteil sichtbar wurde, wurde der Einlauf gestoppt. Bei diesem Vorgehen kommt der verengte Abschnitt sehr schön zur Darstellung. Wird zuviel Bariumlösung infundiert, so füllt sich das Megacolon und überlagert das enge Teilstück, sodass es röntgenologisch nicht sichtbar wird.

Diese Verengung erachtet NEUHAUSER als pathognomisch für die Hirschsprung'sche Krankheit, eine Annahme, die dann auch von SWENSON vertreten wurde. Dieser nimmt an, dass es sich bei dieser verengten Partie um die Folge eines Spasmus handelt, der durch eine Dysfunktion des Rectosigmoids zustande kommt. Der Spasmus führt zu einem Passagehindernis und damit sekundär zur Dilatation und Hypertrophie des proximal gelegenen Darmabschnittes. Zur Stütze dieser Theorie weist er darauf hin, dass sich häufig ausgedehnte Fäkalumoren im unteren Abschnitt des Colons finden, während die Ampulla recti leer bleibt. Ferner können die Patienten durch eine Colostomie von ihren Beschwerden vollständig befreit werden. Wird die Colostomie wieder geschlossen, so treten die Symptome wieder auf, während ein erneutes Anlegen einer Colostomie wiederum einen Rückgang der Beschwerden bewirkt.

Um eine weitere Stütze für die Theorie zu gewinnen, stellte SWENSON bei einer Reihe von Hirschsprung-Kranken Studien über die Colonperistaltik an, wobei er folgendermassen vorging:

Als aufzeichnende Apparatur verwendete er drei Ballons, die je durch einen langen Katheter mit einem tintenschreibenden Manometer verbunden waren. Jeder der Ballons wurde mit je 10 cc Luft gefüllt, und die Druckänderungen auf einem Kymographion aufgezeichnet.

5 Patienten mit Hirschsprung'scher Krankheit, bei denen als Vorbereitung zum eigentlichen Eingriff eine Colostomie angelegt worden war, bildeten die erste Gruppe. Unter Röntgenkontrolle wurde bei allen durch die Colostomie ein Levine-Tubus eingeführt, ins Rectosigmoid geleitet und mit Hilfe eines Sigmoidoskops aus dem Anus herausgeführt. Dann wurden an dem Tubus in verschiedenen Abständen die erwähnten Ballons befestigt. Bei sorgfältigem Zurückziehen des Levine-Tubus konnte dieser so gelagert werden, dass der erste Ballon in die

Flexura lienalis, der zweite in das Colon descendens und der dritte in das enge Rectosigmoid zu liegen kam. Wie erwähnt wurden dann die Ballons mit Luft aufgeblasen und waren bereit zur Druckregistrierung. Als Kontrolle dienten zwei Patienten, die wegen Intussuszeption nach Mikulicz operiert worden waren. Bei weiteren 3 Hirschsprung-Kranken, die noch keine Colostomie aufwiesen, wurden 2 Ballons durch den Anus eingeführt, wobei der erste im Sigmoid, der andere im engen Rectosigmoid deponiert wurde (Gruppe 2). Bei dieser Gruppe wurden sowohl prä- als auch postoperative Aufzeichnungen gemacht. Als Kontrolle dienten hier zwei Patienten mit normalem Colon.

IN DER ERSTEN GRUPPE zeigten die Kontrollpersonen mit Colostomien fortlaufende Peristaltikwellen vom Transversum bis zum Anus. Diese Wellen erschienen gewöhnlich nach der Nahrungsaufnahme und zeigten in jedem Abschnitt gleiche Amplituden. Zwischen den weiten Wellen liessen sich auch schmalere nachweisen, die SWENSON als segmentäre Kontraktionen auffasst. — Bei den Hirschsprung-Patienten liessen sich normale Peristaltikwellen sowohl in der Flexura lienalis als auch im Colon descendens nachweisen. Im engen Rectosigmoid hingegen fehlte jede Peristaltik, dagegen wurde ein erhöhter Tonus registriert. Bei zwei Fällen fanden sich rhythmische segmentäre Kontraktionen mit niedriger Amplitude, die jedoch vollständig unabhängig von den Peristaltikwellen des Colon descendens waren.

IN DER ZWEITEN GRUPPE fanden sich bei den Kontrollpersonen normale Peristaltikwellen, während bei den Hirschsprung-Patienten diese im engen Rectosigmoid wiederum fehlten. Postoperativ zeigten sie jedoch normale Peristaltik.

Mit diesen Untersuchungen ist der Beweis erbracht, dass die eigentliche Störung nicht im dilatierten Segment, das normale Peristaltik besitzt, zu suchen ist, sondern im spastisch verengten Abschnitt liegt. Diese Partie erwies sich auch als identisch mit dem röntgenologisch nachgewiesenen engen Teil des Darmes.

Angeregt durch diese Untersuchungen ging BODIAN 1949 an die Sichtung von 73 Fällen von Hirschsprung'scher Krankheit, die in den letzten Jahren im Hospital for Sick Children (London) behandelt worden waren. Er kam dabei zum Ergebnis, dass die Originalauffassung der Hirschsprung'schen Krankheit als besonderes Krankheitsbild voll und ganz berechtigt ist.

Bei der genauen Untersuchung der Fälle hoben sich zwei Hauptgruppen heraus.

Gruppe 1 — echte Hirschsprung'sche Krankheit

Diese Gruppe umfasste 39 Kinder. Davon waren 36 Knaben. Ihr Alter schwankte zwischen 15 Tagen und 15 Jahren. Alle zeigten ein ganz ähnliches Krankheitsbild, wie das von Hirschsprung publizierte. Die Symptomatologie entspricht im grossen und ganzen der schon beschriebenen. Alle Behandlungsmethoden, die bei diesen Fällen angewandt worden waren, scheiterten. In keinem Fall konnte eine Heilung erzielt werden.

Gruppe 2 — idiopathisches Megacolon

Zu dieser Gruppe gehörten 34 Kinder, wovon 25 Knaben waren. Ihr Alter variierte zwischen 18 Monaten und 21 Jahren. Diese Gruppe nun zeigte ein klinisches Bild, das von jenem der Hirschsprung'schen Krankheit in mancher Hinsicht verschieden war.

KLINISCHES BILD: Oft ist Verstopfung in milder Form seit Geburt vorhanden, sie kann jedoch meist durch leichte Abführmittel beherrscht werden. Eine Mekoniumretention findet hier nicht statt. Nach Monaten oder Jahren entwickelt sich eine ernstere Obstipation, wobei

jedoch Abdominalaufreibungen weniger häufig und gewöhnlich später als in der ersten Gruppe entstehen. Die Fäkalmassen sind hier im Gegensatz zur Hirschsprung'schen Krankheit meist gut durchzutasten, während Gasansammlungen seltener sind. Kollern und Flatusabgang sind weniger deutlich als bei der ersten Gruppe. Die Fäces sind von grossem Durchmesser, oft hart und mit Blut durchzogen. Die Defäkation kommt nur mit Mühe in Gang und ist oft schmerzhaft. Dies führt dazu, dass die Kinder die Entleerung hinausschieben. Durch die Kotansammlung wird das Rectum ausgedehnt. Manchmal kommt es zu plötzlichen Entleerungen grosser Kotmassen. —

Bei der rectalen Untersuchung stösst man auf einen normalen Sphincter und kurzen Analkanal, während das Rectum vollständig mit Kot angefüllt ist. Diese Kotanhäufung kann so gross sein, dass die Rectumwände gegen das knöcherne Becken gepresst sind. Meist ist auch die zirkumanale Region kotbeschmutzt infolge relativer Insuffizienz der Sphincteren.

Wichtig ist, dass bei dieser Gruppe eine interne Behandlung oft zur Heilung führte. So konnten eine beträchtliche Anzahl der Kinder durch regelmässige Darmspülungen über Wochen und Monate geheilt werden. Bei einigen Kindern konnten als primäre Ursache Analfissuren vorgefunden werden. Diese führten zu Schmerzen bei der Defäkation und dadurch zur Stuhlverhaltung.

ROENTGENOLOGISCH wurden in der ersten Gruppe die Befunde von NEUHAUSER und SWENSON bestätigt gefunden. BODIAN gibt den verengerten Abschnitt mit 2,5 bis 30 cm Länge an, dabei hatte die Darmwandung hier ein geriffeltes Aussehen.

Im Gegensatz zur ersten Gruppe zeigte die zweite eine einfache Colondilatation. Dabei konnten wiederum zwei Typen unterschieden werden:

1. Die Dilatation ist auf das Rectum und das distale Colon pelvicum beschränkt und bildet ein terminales Reservoir.
2. Die Dilatation ist mehr länglich und erstreckt sich auf einen grösseren Abschnitt.

Bei beiden Typen fehlt jedoch ein terminales enges Segment.

Dank der weitgehenden symptomatologischen Ähnlichkeit dieser zwei von BODIAN aufgestellten Hauptgruppen ist es erklärlich, dass sie früher unter einem Krankheitsbild zusammengefasst wurden. Dies führte dann dazu, dass die Abklärung immer wieder auf Schwierigkeiten stiess, weil therapeutische Massnahmen bei der benigneren Form des Megacolon idiopathicum zur Heilung führten, während sie beim echten versagen mussten.

In der nachfolgenden Tabelle sind die wichtigsten Unterscheidungsmerkmale der beiden Gruppen zusammengefasst.

Tabelle

Megacolon congenitum

(erweitert nach Nicole)	typische Form: Hirschsprung'sche Krankheit	atypische Form: Megacolon idiopathicum
Häufigkeit	über 50%	unter 50%
Geschlecht	m : w = 12 : 1	m : w = 5 : 2
<u>Klinische Symptome</u>		
Mekoniumabgang	verzögert	normal
Beginn	rasch	langsam
Dauer der Intervalle	Tage bis Wochen	kurz
Erbrechen	zuweilen	fehlt
Flatus	übelriechend, reichlich	weniger häufig
Stuhlbeschaffenheit	knollig oder bandartig	hart oft blutig
Peristaltikwellen	sicht- und tastbar	weniger deutlich
Subileuserscheinungen	häufig	fehlen
Analregion	sauber	oft kotbeschmutzt
Analkanal	lang, eng	kurz, eng
Ampulle	leer, eng	kotgefüllt, weit
Verlauf	ungünstig	günstig

NEUE PATHOLOGISCH-ANATOMISCHE BEFUNDE

Um die eigentliche Ursache der spastischen Verengung zu finden, wurde das abnorme Darmstück gründlich untersucht, wobei das Hauptaugenmerk auf den Plexus myentericus gerichtet wurde.

Schon früher konnten bei Hirschsprung-Fällen Veränderungen des Plexus gefunden werden, jedoch wurden nie serienmässige Untersuchungen durchgeführt.

TITTEL (1901) fand bei einem Fall dürtig entwickelte Ganglienzellen im erweiterten Abschnitt, die zum Teil degeneriert waren. BRENTANO (1904) stiess auf schwach entwickelte Ganglienzellen, während DALLA VALLE (1920) das Fehlen derselben im Sigmoid nachweisen konnte. CAMERON (1928) beschrieb zwei Fälle, bei denen im erweiterten Sigmoid normale Ganglienzellen vorgefunden werden konnten, während unterhalb davon die Ganglienzellen durch Entzündungszellen ersetzt schienen. PERROT und DANON stellten ebenfalls einen verengten Abschnitt fest und konnten hier keine Ganglienzellen vorfinden. Ebenfalls Veränderungen im Plexus myentericus wurden von ROBERTSON und KERNOHAN (1938), TIFFIN u.a. nachgewiesen.

Die ersten serienmässigen Untersuchungen über das Verhalten des Plexus myentericus bei Hirschsprung'scher Krankheit wurden von WHITEHOUSE und KERNOHAN 1948 veröffentlicht. Bei 78 Leichen, die als Kontrollen dienten und deren Darm normal war, erhoben sie folgende Befunde:

1. In allen Darmabschnitten sind die Ganglienzellen vorhanden.
2. Sog. degenerierte Ganglienzellen kommen sowohl bei den Kontrollfällen als auch bei Hirschsprung-Kranken vor. Sie werden nicht als pathologisch angesehen.
3. Nichtmyelinisierte Nervenstämme im Plexus myentericus sind extrem selten.
4. Extreme Dilatation hat relativ wenig Einfluss auf die Entwicklung des Plexus myentericus, ausser dass die Zellen etwas weiter auseinanderliegen als normal.
5. Entzündliche Veränderungen haben wenig Einfluss auf den Plexus myentericus.
6. Das Rectum enthält ebensoviele Ganglienzellen pro Abschnittseinheit wie jedes andere Darmstück.

Bei 11 Fällen mit Hirschsprung'scher Krankheit lautete das Untersuchungsergebnis wie folgt:

In 100% fehlten die Ganglienzellen des Plexus myentericus im terminalen Darmabschnitt. Bei allen waren solche jedoch im Coecum, Colon descendens, transversum und ascendens vorhanden.

In 80% mit deutlicher Grenze zwischen Verengung und Erweiterung fehlten die Ganglienzellen im Rectum bis zu dieser Uebergangsregion hinauf.

In 60% fehlten die Ganglienzellen im Rectum und im distalen Segment des Sigmoids.

In 20% fehlten die Ganglienzellen auch im Sigmoid proximal und im unteren Abschnitt des Colon descendens.

Weiter stellten die beiden Autoren fest, dass im distalen Darmabschnitt zwischen der Längs- und Ringmuskulatur nichtmyelinisierte Nervenstämme vorkommen. Diese konnten bei den Kontrollfällen nicht nachgewiesen werden, auch fehlten sie dort, wo normale Ganglienzellen vorkamen.

Bei diesen Nervenstämmen handelt es sich um enge Bündel nichtmyelinierter Nervenfasern mit deutlicher Nervenscheide. Die Grösse wechselte. Es konnte festgestellt werden, dass sie mit den Gefässen in den Darm eintreten, ihre Natur liess sich jedoch nicht ermitteln.

BODIAN erhielt bei seinen Untersuchungen ganz entsprechende Resultate. Er stellte fest, dass sich der aganglionäre Abschnitt auf eine Länge von 4 bis 25 cm erstreckte und etwa 1 bis 5 cm in den dilatierten Abschnitt hineinragte.

SWENSON gibt als Untersuchungstechnik folgendes Vorgehen an:

Er schnitt aus dem excidierten Colonsegment 5 longitudinale Streifen entsprechend der Länge des resezierten Darmstückes heraus. Die Streifen wurden in fortlaufend nummerierte Blocks von ca 2,5 cm Länge geteilt und parallel zur Längsachse geschnitten. In bestimmten Abständen wurden gleichzeitig dem Darm fortlaufend nummerierte Blocks entlang der Querachse entnommen. Die Präparate wurden in Formalin fixiert und mit Hämatoxylin und Eosin gefärbt. Wenn nötig wurden sie im Abstand von 10 Mikren geschnitten, um die Abwesenheit von Ganglienzellen zu bestätigen. Normalerweise findet sich zwischen den beiden Muskellagen ein kontinuierliches Beut von Ganglienzellen. Bei den Hirschsprung - Fällen konnten sie nur bis und mit dem dilatierten Abschnitt nachgewiesen werden, während sie im engen, distalen Teil davon fehlten. Dabei war die Abwesenheit, wie bei den Fällen BODIANS, nicht genau auf die Höhe des verengten Darmstückes beschränkt. Häufig fehlten sie schon etwas proximal davon.

Mit diesen Untersuchungen war der Beweis erbracht, dass die spastische Kontraktion auf einem anatomischen Defekt des Plexus myentericus beruht.

Nach HILLS sind die parasympathischen Fasern des Darmes präganglionär, ihre Enden treten in Verbindung mit den Nervenzellen des Plexus. Sind letztere nicht vorhanden, so fehlt damit der parasympathische Impuls auf den entsprechenden Darmabschnitt. Im Gegensatz dazu sind die sympathischen Fasern des Colons postganglionär. Sie splintern sich direkt an der Darmmuskulatur auf.

Ueber das Verhalten des Plexus submucosus sagt WHITEHOUSE aus, dass er in allen Fällen, wo der Plexus myentericus vorhanden sei, ebenfalls nachgewiesen werden könne. Wo letzterer fehle, liesse sich auch der Plexus submucosus nicht nachweisen.

Mit diesen Erkenntnissen steht fest, dass:

1. die Hirschsprung'sche Krankheit auf eine abnorme Entwicklung zurückzuführen ist,
2. sie demnach kongenital ist,
3. durch den Entwicklungsdefekt das Gleichgewicht des vegetativen Systems im distalen, verengten Darmabschnitt gestört ist und
4. die Dilatation und Hypertrophie des proximal davon liegenden Darmteiles rein sekundärer Natur ist.

Damit wurden neue therapeutische Möglichkeiten eröffnet, von denen im folgenden berichtet werden soll.

DIE MODERNE THERAPIE DER HIRSCHSPRUNG'SCHEN KRANKHEIT

Nachdem einmal feststand, dass bei der Hirschsprung'schen Krankheit die primäre Ursache im Darmabschnitt distal vom hypertrophierten und dilatierten Teil zu suchen ist und nicht in diesem selbst, wurden Wege gesucht, diese pathologisch veränderte Partie zu entfernen und damit eine Heilung zu erzielen.

Als erster trat SWENSON für eine Entfernung des spastisch kontrahierten Darmteiles ein. Er sah das grösste Problem bei diesem Eingriff in der Erhaltung des Sphincters ani, denn die sonst übliche abdominoperineale Resektion mit dauernder Zerstörung des Sphincters, wie sie bei malignen Tumoren ausgeführt wird, konnte sich bei dieser relativ gutartigen Krankheit des Darmes nicht rechtfertigen. SWENSON entwickelte deshalb eine besondere Resektionsmethode, bei der der Sphincter und damit die willkürliche Defäkation erhalten bleibt.

Schon früher hatte man sich bemüht, bei Resektion des Rectums bis hinunter zum Anus den Sphincter ani zu erhalten (KRASKE 1885, HOCHENEGG 1889, MAUNSELL 1892, WEIR 1901). Man hatte jedoch diesen Eingriff fast ausschliesslich bei malignen Erkrankungen des Rectums vorgenommen, wo es in gewissen Fällen möglich war, einen distalen Stumpf zu erhalten und somit eine Sphincterzerstörung zu umgehen. Bei der Hirschsprung'schen Krankheit ist es jedoch notwendig, die Resektion bis zum Anus hinunter durchzuführen, weshalb das Erhalten des Sphincters auf grössere Schwierigkeiten stösst.

Die Methode Swensons (Rectosigmoidectomie)

SWENSON arbeitete eine spezielle Technik aus und führte den Eingriff an 15 weiblichen Hunden durch, um festzustellen ob

1. die Sphinkterkontrolle erhalten werden kann,
2. eine Nahtinsuffizienz zu befürchten ist und
3. Strikturen an der Vereinigungsstelle der Strümpfe auftreten und damit ein mechanisches Hindernis den Erfolg des Eingriffes in Frage stellt.

SWENSON ging so vor, dass er die Tiere nach einer 12-stündigen Nahrungs- und Flüssigkeitskarenz, ohne vorherige spezielle Reinigung des Darmes, in einer intravenösen Nembutalnarkose operierte. Er verzichtete dabei auf eine Chemotherapie vor, während und nach der Operation.

Nach üblicher Vorbereitung des Abdomens und des Dammes, legte er einen Medianschnitt an, der von der Symphyse bis zum Nabel verlief. Blase und Uterus wurden nach der Symphyse vorgezogen und das Sigmoid in das Operationsfeld gebracht. Rectosigmoid und Rectum wurden bis hinunter zum Anus vollständig präpariert, der Darm zwischen zwei Klemmen mit einem Paquelinbrenner durchtrennt, und die beiden Stümpfe mit zwei Lagen feiner Nähte eingestülpt. Die Seidenfadenenden wurden lang belassen und miteinander verknüpft, sodass die beiden Darmstümpfe durch die Seidenfäden miteinander verbunden waren. Darauf wurde die Abdominalwunde verschlossen.

Die Tiere wurden jetzt in Steinschnittlage gebracht, und der distale Darmstumpf durch den Anus mit einer Allis-Zange vorgezogen, und der ganze Damm einschliesslich die evertierte Mucosa desinfiziert. An dem so evertierten und vorbereiteten Rectumbeutel legte er ca 1½ cm von der Analhaut entfernt eine Inzision an. Diese erlaubte den Zugang zur Beckenhöhle. Durch diese Oeffnung wurde nun eingegangen, die zusammengeknüpften Seidenfäden gefasst und durch die Schnittöffnung vorgezogen. Das Proximale und distale Darmstück waren dann so in Berührung, dass das obere Segment wie der Finger in einen Fingerling in das untere Segment eingestülpt war. Zwischen der Muskelschicht des evertierten und jener des herabgezogenen Darmsegmentes wurde dann eine Nahtlinie angelegt und darauf das evertierte Darmstück bis zur Naht weggeschnitten. Darauf wurde der obere Stumpf geöffnet und die exakte Vereinigung der Mucosa des unteren mit jener des oberen Darmstumpfes vorgenommen. Als letzter Akt erfolgte die Rücklagerung des vernähten Darmes in die Beckenhöhle.

Die Resultate dieser Eingriffe erwiesen sich als äusserst günstig. Zwölf der Hunde überstanden den Eingriff und hatten normale Defäkation und normale Sphinkterkontrolle. 9 von diesen 12 wurden ca. 15 Wochen nach der Operation getötet. Die Anastomose war bei diesen Fällen ausgezeichnet. Strikturen konnten keine beobachtet werden. 3 Tiere lebten zur Zeit der Veröffentlichung noch und waren vollkommen gesund. 2 Tiere starben an den Folgen der Narkose. Ein einziger Hund erlitt drei Wochen postoperativ eine Nahtinsuffizienz und starb an den Folgen einer Peritonitis.

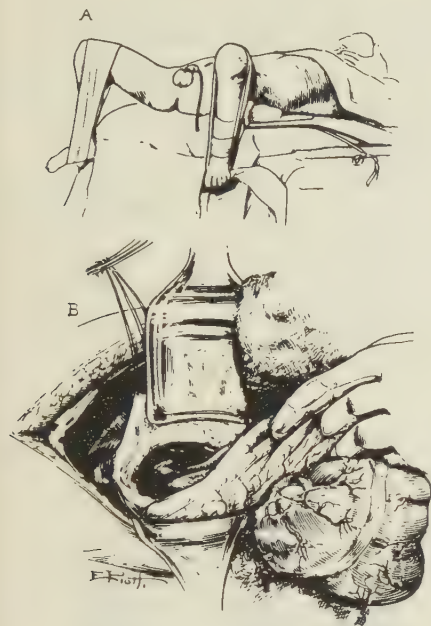
Diese günstigen Erfolge bewogen SWENSON, den Eingriff auch an einem 6¼-jährigen Knaben vorzunehmen. Dieses Kind litt seit Geburt an Verstopfung, hatte zeitweise sogar vollständige Stuhlverhaltung, sodass zweimal eine Colostomie angelegt werden musste. Die zweite Colostomie war zur Zeit der Operation noch funktionstüchtig. —

Bei diesem Kind ging SWENSON so vor, dass er die Adhäsionen im Bereich der alten Sigmodostomie löste und den Darm bis zum Sphincter ani hinunter sorgfältig präparierte. Die oberen Hämorrhoidalgefässe wurden am Promontorium ligiert, ebenfalls die mittleren. Darauf wurde der Darm unmittelbar oberhalb der alten Sigmodostomie durchschnitten, und die beiden Enden wie schon beschrieben eingestülpt. Das Mesosigmoid wurde durchtrennt und für genügend lang befunden, um das Vorziehen des oberen Darmstumpfes bis zum Anus zu ermöglichen. Im Gegensatz zu den Versuchen, wurde nun die abdominale Schnittwunde nicht verschlossen, sondern offen belassen. Wie erwähnt, wurde jetzt der distale Stumpf durch den Anus vorgestülpt, während der proximale durch eine Assistenz von der Bauchhöhle nach unten verlagert wurde, bis er mit dem distalen in Kontakt war. Hierauf wurde die Anastomose ca 2 cm vom Anus entfernt vorgenommen und im übrigen wie bei den Versuchen verfahren.

Sieben Wochen nach der Operation erfolgte der Verschluss der Colostomie. Vier Monate nach diesem letzten Akt, hatte das Kind normalen Stuhl, ohne dass Diät, Einläufe oder Abführmittel nötig waren. Der Defäkationsakt war auch vollkommen willkürlich.

DIE EINZELNEN PHASEN DER RECTOSIGMOIDECTOMIE

(Nach O. SWENSON, Pediatrics, 1949, Bd. 4)



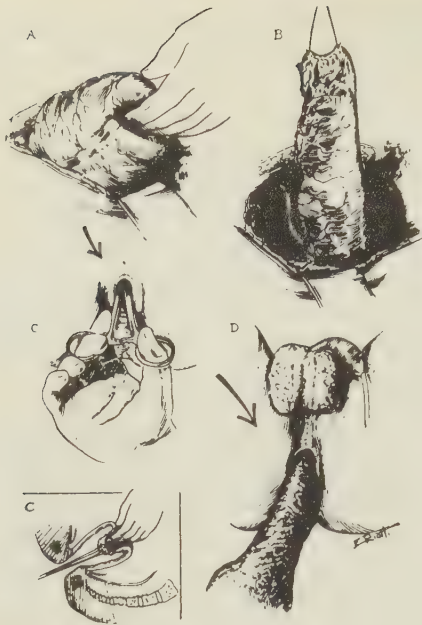
A. Die Lagerung des Patienten.

Während der zweiten Hälfte des Eingriffes kann eine Equipe den Abdominalschnitt versorgen, während eine zweite die Anastomose der beiden Darmstümpfe vornimmt.

B. Die Beckenhöhle und der Ureter sind dargestellt.

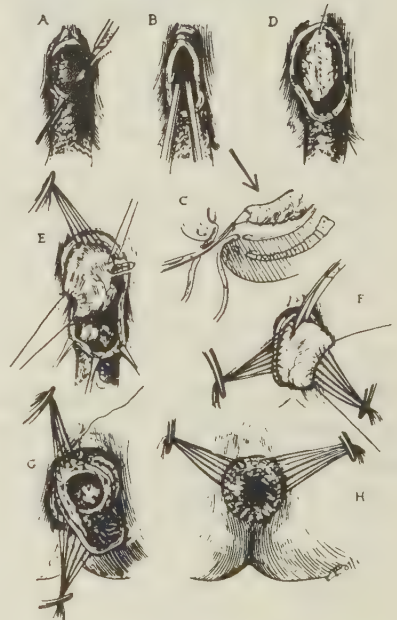


Die Sigmodschlinge ist dargestellt und das Rectosigmoid bis zum Anus hinunter präpariert.



- A. Beginn der Inversion des distalen Darmstumpfes.
- B. Der proximale Darmabschnitt ist soweit bereit, um vorgezogen zu werden.
- C. und C'. Der distale Darmstumpf wird vom Anus her mit einer Kugelzange gefasst und herausgestülpt.
- D. Der distale Darmteil ist vorgezogen, die Mucosa sichtbar.

- A. Der distale Darmabschnitt wird 2,5 cm von der Analhaut entfernt eingeschnitten.
- B. Einführen der Klemme zum Fassen des proximalen Darmstumpfes.
- C. Die Fadenenden des proximalen Teiles sind gefasst.
- D. Der vorgezogene proximale Darmstumpf wird in der Schnittöffnung sichtbar.
- E. Die Muscularisschichten der beiden Stümpfe werden miteinander vereinigt.
- F. Der Rest des proximalen Stumpfes wird weggeschnitten.
- G. Vereinigung der Mucosa der beiden Darmstümpfe.
- H. Die Anastomose ist beendet und die Nahtstelle bereit, durch den Sphincter in das Becken zurückverlagert zu werden.



Die Technik Stephens (Bodian)

Im Prinzip ist dieses Vorgehen gleich wie jenes von SWENSON. Es variiert jedoch in einigen Punkten, um das Vorgehen rascher und sauberer zu gestalten und evtl. postoperative Blasenstörungen (wie sie einige Fälle von Swenson aufwiesen) auf ein Minimum zu beschränken. Die Operation wird 4-zeitig durchgeführt, kann jedoch in solchen Fällen, wo nur ein kurzes krankhaft verändertes Segment vorliegt ebenfalls in einem Akt vorgenommen werden.

1. Akt

Durch eine Vorlagerungscolostomie im rechten Colon transversum wird das distale Colon ausgeschaltet. Auf diese Weise kann sich der dilatierte und hypertrophische Darmteil erholen und säubern.

Es hat sich am günstigsten erwiesen, ein Intervall von einigen Monaten verstreichen zu lassen, bevor die weiteren Eingriffe vorgenommen werden. Die Kinder nehmen in dieser Zeit an Gewicht zu, der Allgemeinzustand hebt sich, evtl. vorhandene Oedeme und Drüsenschwellungen im Mesosigmoid gehen zurück.

2. Akt

Es wird eine abdominoperineale Rectosigmoidectomie ausgeführt. Das spezielle Vorgehen bei diesem Eingriff weicht von der üblichen Technik bei Krebsfällen ab und gestaltet sich folgendermassen:

- a) Nach Eröffnung der Bauchhöhle wird die Ausdehnung des abnormen Segmentes genau ermittelt. Das proximale Ende des dünnwandigen engen Darmteiles lässt sich meist ohne grosse Schwierigkeiten bei seinem Uebergang in den kegelförmigen, hypertrophierten und dilatierten Darmabschnitt finden. Schwierig ist hingegen die genaue Grenze dann festzustellen, wenn der Uebergang im Beckenkanal gelegen ist.
- b) Die Stelle der Wahl zur proximalen Resektion des Darmes liegt auf etwa halber Höhe des kegelförmigen Trichters, den der dilatierte und hypertrophische Darm distal bildet. Wie histologische Untersuchungen zeigten, verschwinden gewöhnlich in diesem Bereich die Ganglienzellen des Plexus myentericus.
- c) Das Rectum wird nun von seinen Verbindungen mit dem Becken sorgfältig bis zum Levator ani hinunter befreit, um eine Störung der Blaseninnervation möglichst zu vermeiden.
- d) Jetzt wird das enge Segment vollständig eingestülpt und durch den Anus herausgezogen.
- e) Das evertierte Darmsegment wird in der Folge bis ungefähr 1 cm zum Analkanal hin weggeschnitten und die beiden restlichen Stümpfe nach üblicher Methode miteinander vereinigt.

3. und 4. Akt

Die Vorlagerungscolostomie wird wenn möglich nach der Mikuliczschen Methode mittels Spornquetsche gequetscht und später verschlossen.

Der Unterschied dieser Methode gegenüber jener von SWENSON besteht in folgendem:

1. Die Resektion des Darmes erfolgt nach einer einfachen Einstülpung, ohne dass eine intraabdominale Trennung des Darmes vor der Intussusception und Resektion erfolgt.
2. Das Rectum wird äusserst sorgfältig präpariert.

RESULTATE DER RECTOSIGMOIDECTOMIE

SWENSON veröffentlichte im Jahre 1949 die Erfolge der Rectosigmoidectomie, die bis zu diesem Zeitpunkt bei 23 Patienten durchgeführt worden war.

Todesfälle traten keine auf. Infolge schlechten Allgemeinzustandes wurden bei 15 Patienten vorher Colostomien angelegt. Um trotzdem die Uebergangszone zwischen dem engen und dilatierten Abschnitt genau ermitteln zu können, wurde diese beim Anlegen der Colostomie durch einige schwarze Seidenfäden markiert. Dies erleichterte später die Abgrenzung, denn nach Anlegen der Colostomie bildet sich die Dilatation so stark zurück, dass ihre Abgrenzung später oft nur noch schwerlich zu erkennen ist.

Zur Zeit der Veröffentlichung waren sämtliche Colostomien bis auf zwei wieder geschlossen.

RESULTATE: Alle Kinder hatten spontanen Stuhl, ohne Diät, Laxantien oder Einläufe zu benötigen. Auch jene drei Kleinkinder, von denen das jüngste 2 Monate alt war, die ohne vorgängige Colostomie operiert worden waren, zeigten vollkommen normales Stuhlverhalten.

Den Aussagen von zwei älteren Kindern (8- und 9-jährig) nach zu schliessen, war der Stuhlentleerungsdrang vollständig normal. Die Sphinkterkontrolle war bei sämtlichen Operierten ausgezeichnet. Postoperative Blasenstörungen werden nicht erwähnt.

Die Beobachtungszeit nach der Operation schwankt zwischen einigen Monaten und 1 Jahr.— Rückfälle wurden keine beobachtet. Bei 5 der Kinder wurden postoperativ Röntgenaufnahmen des Enddarmes angefertigt. Sie zeigten normale Strukturierung der Darmwandung, hingegen schien der Durchmesser immer noch etwas grösser als normal zu sein. Die Kontrastlösung konnte jedoch in allen Fällen gut behalten werden.

BODIAN gab in den Jahren 1949 und 1950 seine Resultate bekannt. Die ersten 12 Fälle konnten über die Dauer von 12 bis 15 Monaten beobachtet werden. Alle Kinder waren zur Zeit der Veröffentlichung gesund und hatten spontanen, regelmässigen Stuhlgang. 8 davon benötigten keinerlei Mittel, 4 hatten Stuhl, allerdings nur mit leichten Abführmitteln. 1 Kind hatte nur alle 4 Tage spontanen Stuhlgang, fühlte sich jedoch vollkommen wohl und war munter. Irgendwelche Strikturzeichen konnten nicht nachgewiesen werden. 7 Kinder von diesen 12 waren ohne jegliche Abdominalbeschwerden. 5 wiesen Meteorismus leichten Grades auf, der sich jedoch nach Flatusabgang besserte. Bei 2 war der Stuhl hart, bei 2 ungeformt, beim Rest normal. 6 ältere Kinder hatten willentlich Stuhlgang.

1 Kind, das postoperativ eine ernste Blasenlähmung aufwies, die eine Cystostomie erfordert hatte, war geheilt. 2 Kinder hatten eine Urinretention, 1 eine geringe Incontinentia alvi. 1 einziges Kind wies anfänglich eine Stenose an der Nahtstelle auf. Sie konnte jedoch durch Dehnung behoben werden.— Zur Zeit der Publikation hatte keines der 12 Kinder ernste Beschwerden mehr.

ROENTGENOLOGISCHE KONTROLLEN wurden sowohl zwischen dem 5. bis 9. Monat postoperativ, als auch zwischen dem 12. und 15. Monat nach Schluss der Colostomie vorgenommen. Bei allen Fällen konnten etwas mehr Gase als normal nachgewiesen werden. Fäcesansammlungen fehlten jedoch. Bei 3 Kindern wurde ein normaler Befund erhoben. 7 zeigten noch eine geringe Erweiterung des Colons und Fehlen der normalen Haustrierung. Dort wo keine Gase vorgefunden werden konnten, erschien die Wandung des Darmes gefältelt. Bei 2 Kindern, die

frühzeitig operiert worden waren, und wo die Dilatation noch keinen hohen Grad erreicht hatte, konnten nur geringe Veränderungen vorgefunden werden. Der erhobene Befund entsprach jedoch eher dem normalen.

BODIAN betont in seinen Ausführungen, dass zur definitiven Beurteilung noch weitere Röntgenaufnahmen notwendig sind.

Bei weiteren 14 Fällen, die jedoch noch nicht so lange beobachtet werden konnten, zeigten sich zur Zeit der Veröffentlichung folgende Resultate:

2 Kinder starben. 1 an den Folgen der Narkose, das andere (7½-jg) an den Folgen einer Peritonitis. Diese trat nach einer ischämischen Nekrose der Nahtstelle auf. Früher hatte das Kind verschiedene palliative Operationen über sich ergehen lassen müssen (Sigmoidectomie), so dass von vornherein der Erfolg in diesem Fall in Frage gestellt war.

Die übrigen 12 Kinder erholten sich gut von dem Eingriff. 2 Kinder zeigten jedoch Strikturen und erforderten regelmässige Dilatation. Trotzdem hatten sie normalen Stuhlgang. 1 Kind zeigte starke Besserung, es hatte täglich spontanen Stuhlgang, jedoch immer noch abendliche Auftreibungen, die mit Flatusabgang während der Nacht wieder zurückgingen. Möglicherweise wurde in diesem Fall zu wenig des pathologischen Darmteiles reseziert. 1 weiteres Kind, bei dem ebenfalls vorher das Sigmoid reseziert worden war, war nach der Rectosigmoidectomie geheilt. Bei einem anderen Kind, bei dem eine Colectomie ausgeführt worden war, wurde das Transversum nach Resektion des spastischen Abschnittes mit dem Anus verbunden. Es war zur Zeit der Publikation bei guter Gesundheit, der Stuhl hingegen war dünn. — Bei dieser zweiten Gruppe, waren noch keine Röntgenkontrollaufnahmen gemacht worden.

UEBERSICHT:

Total wurden 49 Rectosigmoidectomien ausgeführt.

	Tod	Besserung	Heilung
SWENSON:			
23	—	—	23
BODIAN:			
26	2	2	22

Es ist augenfällig, dass bis heute mit keiner anderen Behandlungsmethode so günstige Resultate erzielt werden konnten. —

Wenn auch vielleicht die Beobachtungszeit der Fälle nicht lang ist, so sind die bisherigen Resultate doch äusserst ermunternd. Bei sorgfältiger Auswahl der Fälle sollten keine Misserfolge vorkommen. In dieser Hinsicht ist besonders die Abgrenzung des sog. idiopathischen Megacolons vom eigentlichen Megacolon congenitum (nach der Definition von BODIAN) von grosser Bedeutung.

Ersteres lässt sich durch interne Behandlung oder evtl. durch Sympathectomie heilen, bei letzterem ist jedoch eine Rectosigmoidectomie unbedingt angezeigt, wenn es auch zweifellos Fälle gibt, die — speziell bei sehr kurzem spastischem Segment — durch einfache wiederholte Dilatationen gebessert werden können.

BERICHT UEBER EINEN DURCH RECTOSIGMOIDECTOMIE GEHEILTEN FALL VON HIRSCHSPRUNG'SCHER KRANKHEIT

G. Fritz, geb. 14. Januar 1949, ist das 5. Kind einer gesunden Mutter. Der Vater leidet seit Jahren an Magengeschwüren. Die übrigen 4 Geschwister sind gesund. Nach einer dreiwöchigen Uebertragung war der Partus normal.

Anamnestisch ist bedeutungsvoll, dass das Kind schon kurz nach der Geburt Schwierigkeiten gemacht habe. Der Mekoniumabgang stellte sich erst nach einem Einlauf ein. Das Kind wollte keine Nahrung zu sich nehmen, der Bauch wurde zusehends aufgetrieben, und einmal erbrach der Säugling gelbliche Massen.— Hierauf wurde das Kind in das Kinderspital Aarau eingewiesen, wo die Diagnose: Hirschsprung'sché Krankheit gestellt wurde. Während seines 4-wöchigen Aufenthaltes in diesem Spital hatte das Kind nur alle 8-10 Tage Stuhlgang und regelmässige Glycerinklysmen waren notwendig, um eine Entleerung zu erzielen. Nachdem eine Besserung des Zustandes eingetreten war, wurde das Kind wieder nach Hause entlassen. Nach 6 Monaten erfolgte die erneute Einweisung, weil Fritzli G. nicht stuhlen konnte, trotz der regelmässig vorgenommenen Einläufe. Durch Dr. Baumann wurde eine Kontrastaufnahme des Dickdarmes vorgenommen, welche eine charakteristische Verengung des Rectums ergab. Wegen dieses Befundes erfolgte die Einweisung in die chirurgische Abteilung des Kinderspitals Basel (Prof. R. Nicole).

Beim Eintritt am 21.9.1950 zeigte das altersgemäss entwickelte Kind bei massiger Dystrophie ein auffallend grosses, weit ausladendes Abdomen mit stark gespannten Bauchdecken. Durch diese konnte im Colon descendens eine Resistenz getastet werden, die ballonartig den physiologischen Verlauf markierte. Der Nabel war teilweise verstrichen, die Bruchpforten geschlossen. Bis auf einen relativ kleinen und engen Thorax waren die übrigen Befunde ohne Besonderheiten.

Die Länge des Kindes war mit 79 cm 4 cm unter dem Soll, das Gewicht mit 10,7 kg um 1 kg gegenüber der Norm verringert. Der Bauchumfang betrug 55 cm. Im Blutbild liess sich eine leichte Anämie (Hbgl: 74%) mit mässig starker Anisocytose nachweisen. Der Urin war Indikanhaltig, die Darmflora gemischt. Das Bilirubin im Serum zeigte normale Werte. Die Bestimmung des Rest-N ergab 21 mg%; die Blutkörperchen-Senkungsreaktion ergab nach 1 Std. 10 mm, nach 2 Std. 24 mm.

WAEHREND DEN ERSTEN DREI WOCHEN hatte das Kind trotz Anwendung von Laxantien lediglich 2-mal spontanen Stuhl. Auf Klysmen erfolgte der Abgang von z.T. harten, mit Schleim untermischten Kotballen. Das Kind wurde trotz sorgfältiger Pflege hinfälliger, sein Appetit nahm ab, der Bauchumfang vergrösserte sich. Mit der Zeit entwickelte sich das Bild eines chronischen Subileus. Es stellten sich Koliken ein. Da sich das Befinden des kleinen Patienten zusehends verschlechterte, entschloss man sich zur Operation. Diese wurde nach Vorbereitung des Kindes mittels Infusionen und unter Penicillin- und Streptomycinschutz in 4 Akten vorgenommen.

1. Operation (Anlegen eines Anus präternaturalis)

Sie erfolgte am 14.10.50 unter Aethernarkose. Linksseitiger Transrectalschnitt. Der Rectus abdominis war weit nach links abgedrängt, sodass man sofort auf die Fascie und das Perito-

naeum stiess. Letzteres wurde durch den hohen Innendruck vorgewölbt. Nach Eröffnen der Bauchhöhle fiel das enorm aufgetriebene Colon transversum auf, dessen Durchmesser ca 8 cm betrug. Die vorgewölbte Schlinge wurde punktiert, wobei sich viele Gase entleerten. Dabei kollabierte der dilatierte Darm, sodass das Operationsfeld übersichtlicher wurde. Die Punktionsstelle wurde excidiert und das Transversum in die Bauchwand eingenäht, nachdem ein Drain in die Darmwand eingelegt worden war. Postoperativ war der Umfang des Abdomens um ca. die Hälfte kleiner.

Das Kind erholte sich von diesem Eingriff ganz ordentlich und sein Appetit wurde besser.

2. Operation (Rectosigmoidectomie) am 31.10.50.

Durch Kamilleneinläufe wurde vorgängig der Darm gründlich gereinigt. Der Anus präternaturalis wurde steril abgedeckt, und dann unter Aethernarkose ein linksseitiger Pararectalschnitt angelegt. Nach Eröffnung des Peritoneaeums konnte das Colon descendens gut herausgehoben werden. Das Sigmoid wies einen Durchmesser von 8 cm auf. Seine Wandungen waren hypertrophisch. Im unteren Teil war der Durchmesser lediglich 2 cm. Das Sigmoid wurde vom Mesosigmoid bis zum Douglas hinunter losgelöst, dann das Peritoneum des Douglas eröffnet und mit Haltefäden versehen. Ca 3 cm oberhalb der Grenze zwischen erweitertem und engem Darmabschnitt wurde der Darm durchtrennt und die beiden Stümpfe provisorisch vernäht. An beiden Enden wurden Haltefäden angelegt. Jetzt wurde der so vorbereitete Darm wieder in das Becken versenkt und die Abdominalwunde provisorisch geschlossen. Nachdem nun das Kind in Steinschnittlage gebracht worden war, wurde von einem symmetrischen retroanal Schnitt aus stumpf gegen den Darm vorgegangen. Das Rectum wurde vom Anus bis zum vorbereiteten Sigmoid von seinem Gewebe befreit und hierauf der Darm an seinem proximalen Ende oberhalb des Sphincter ani durchtrennt. Die restliche Sigmoidschlinge wurde durch den Anus vorgezogen und ca 3 cm oberhalb des Sigmaendes mit der Haut rund um den Sphincter vernäht. Hierauf erfolgte der Verschluss des retroanal Schnittes.

Nachdem der Patient wieder umgelagert worden war, wurde die Abdominalwunde neuerdings eröffnet und der Douglas an der Vorderwand wieder verschlossen. Ebenfalls erfolgte der Verschluss des Mesosigmoids, indem das restliche Sigmoid in die Naht mit einbezogen wurde. Darauf wurde der Bauchschnitt nach üblicher Weise verschlossen.

Der Allgemeinzustand des Kindes nach dieser Operation war recht gut. Das Abdomen war weich. 2 Tage nach diesem Eingriff erfolgte die

3. Operation (Resektion des vorliegenden Sigmoidstückes)

Unter Aethernarkose wurde das aus dem Anus herausreichende Rectosigmoid 5 mm von der Nahtstelle entfernt reseziert.

Im Anschluss an diesen Eingriff besserte sich der Zustand des Kindes zusehends. Man konnte wieder dazu übergehen, ihm normale Kost zu verabreichen. Am 5.11.50 hatte es den ersten Stuhlabgang durch den Anus. In der Folge entleerte sich aus dem Anus ständig etwas weicher, oft jedoch leicht geformter Stuhl. Das Gewicht des Kindes hob sich. Am 7.2.51 schritt man zur

4. Operation

Sie bestand im Schluss des Anus präternaturalis mit Pendl'scher Nachbehandlung.

Der postoperative Verlauf war kompliziert durch eine p.s.-Heilung der einen Laparotomie-wunde und Granulationswucherungen am After. Im Anschluss an den Verschluss des Anus praternaturalis stellten sich mehrfach schmerzhaftige Bauchkrisen ein, die sich evtl. auf Verwachsungen zurückführen lassen. Am 3. Tage nach der 4. Operation erfolgte der erste Stuhlgang durch den Anus. Im Laufe der folgenden 10 Tage regulierte sich der Stuhlgang, und von der dritten Woche an hatte das Kind täglich 1-4 spontane breiige Stühle.

Beim Spitalaustritt am 17.3.51 zeigte das Kind ein normales Abdomen. Es hatte täglich spontanen Stuhlgang ohne irgendwelche Abführmittel oder Einläufe. Die Operationswunden waren verheilt. Die röntgenologische Kontrolle zeigte ein annähernd normales Kaliber des ganzen Colons.

Eine Nachkontrolle des Kindes im Herbst 1951 zeigte normales Gewicht, gutes Gedeihen und geregelte Stuhlverhältnisse.

Die histologische Untersuchung des resezierten Darmstückes (Prof. Werthemann*) ergab eine gut entwickelte Darmschleimhaut. Die Submucosa war leicht hyperämisch, die Muscularis mucosae war vorhanden. In der Serosa waren einige Lymphknötchen nachzuweisen. Anstelle des Plexus myentericus fand sich lediglich ein nicht näher definierbares Fasergewebe.

Damit fanden sich die Befunde von SWENSON und BODIAN bestätigt.

* Für die zeitraubende und sehr eingehende Serienschnittuntersuchung sei auch an dieser Stelle Herrn Prof. Werthemann bestens gedankt.

Schlussbetrachtungen

Beinahe 70 Jahre lang wurde die Hirschsprung'sche Krankheit als ein Problem der inneren Medizin betrachtet. Sie wurde jeweils erst dann dem Chirurgen überwiesen, wenn sich alle medikamentösen Behandlungsversuche als erfolglos herausstellten. Die zahlreichen Theorien die vor SWENSON und BODIAN zur Klärung der Aetiologie aufgestellt wurden, erwiesen sich als unbefriedigend, sobald man daran ging, sie durch Behandlungserfolge zu festigen. Auch die vielen chirurgischen Interventionen konnten zu keinem Erfolg führen, da sie durchwegs symptomatisch waren. Die eigentliche Ursache, das missbildete, enge Darmsegment, wurde dabei nicht erkannt, und so mussten früher oder später Rezidive auftreten.

Erst mit den Untersuchungen von SWENSON und BODIAN gelang der Beweis, dass die Hirschsprung'sche Krankheit auf eine Missbildung zurückzuführen ist, und dass somit sämtliche Versuche einer medikamentösen Behandlung scheitern mussten. Mit dieser Erkenntnis wandelte sich die Zuordnung der Hirschsprung'schen Krankheit. Die früher internistische Krankheit wird heute durchwegs der Chirurgie unterstellt. Dass dieser Wandel berechtigt ist, zeigen die Erfolge, welche durch die operative Entfernung des pathologischen Darmsegmentes erhalten werden. Während bei der medikamentösen Behandlung nur ein verschwindend kleiner Prozentsatz gebessert werden konnte, gelingt heute durch einen relativ kleinen chirurgischen Eingriff eine Heilung in mehr als 90% der Fälle.

Diese Tatsache steht in der Geschichte der Medizin einzig da. Am ehesten liesse sie sich noch vergleichen mit dem Problem der kongenitalen Herzvitien und neuerdings auch mit jenem der Mitralstenose. Jedoch eröffnete sich der Chirurgie dieses Tätigkeitsfeld nur auf Grund einer sehr sorgfältig ausgearbeiteten Technik, die Pathogenese ist bei diesen nicht umstritten.

Die von BODIAN und SWENSON ausgearbeitete Operationstechnik hat bei sämtlichen Chirurgen lebhaftes Interesse geweckt. Nicht nur in den überseeischen Ländern, sondern auch in Europa wurde das Vorgehen SWENSONS und BODIANs übernommen, und die Erfolge, die mit dieser Operationsmethode auch in der Schweiz errungen wurden, rechtfertigen ihre Würdigung an den kürzlich stattgefundenen Chirurgenkongressen.

Literatur

- ADAMSON und AIRD: Magacolon: evidence in favour of neurogenic origin. Brit. J. Surg 1932/1932.
- ADSON: Hirschsprung's disease; indications for and results obtained by sympathectomy. Surgery 1937.
- v. AMMON: Die angeborenen chirurgischen Krankheiten des Menschen. Berlin 1839/'40.
- ANSCHÜTZ: Ueber das weitere Schicksal des operativ behandelten Megacolon congenitum. Zbl. chir. 1931.
- ASK-UPMARK: Studien über Megacolon. Beitr. z. klin. Chir. 1930.
- BANKS: Proc. Roy. Soc. of Dublin (St. Barth. Hosp.)
- BARTH: Hochgradige Kotstauung infolge einer durch langes Mesocolon zustande gekommenen Darmverlagerung. Wagners Arch. f. Heilkunde 1870
- BERGE: Un cas de mégacôlon énorme d'origine congénitale. Bull. et mém. de la soc. méd. des hôp. de Paris 1924.
- BERGER: A case of Hirschsprung's disease. Unusual method of management. Med. clin. of North America Bd. 7, 1924.
- BERTELSMANN: Verh. dtsch. Ges. f. Chir. 1905
- BILLARD: Die Krankheiten der Neugeborenen und Säuglinge. Weimar 1829/37.
- BING: Zur Kenntnis der Hirschsprung'schen Krankheit und ihrer Aetiologie. Arch. f. Kinderheilkunde 1906.
- BJÖRKSTEN: Ein Fall von congenitaler Dilatation des Colon bei einem Kinde. Jahrb. f. Kinderheilkunde Bd. 55, 1902.
- BLASCHKO: Zit. nach Löwenstein.
- BLONC: Du mégacôlon congénitale ou maladie de Hirschsprung. Thèse de Genève 1912.
- BODIAN: Hirschsprungs disease and idiopathic megacolon. Lancet 1949.
- " Hirschsprung's disease and idiopathic megacolon. Lancet 1950.
- POLK: Ueber die Grundform des menschlichen Magens und über die Hirschsprung'sche Krankheit. Ref. Zentr. bl. f. ges. Kinderheilkunde 1920.
- BOTELLI: Due casi clinici di megacolon. Osp. magg. Milano. Jg. 11 Nr. 11, 1923
- BRENTANO: Ueber einen Fall von Hirschsprung'scher Krankheit. Verh. dtsch. Ges. f. Chirurgie. 1904 zit. nach Ehrenpreis.
- CAMERON und MUNRO: On the aetiology of Hirschsprungs disease, Arch. Dis. Childh. 3, 1928.
- CHAPMANN: Displacement of liver by dilated sigmoid flexure. Brit. med. Journ. 1878.
- CHAUDBURY: Was wird aus dem Kind mit Hirschsprung'scher Krankheit? Arch. f. Kinderheilkunde 1932.
- CONCETTI: Ueber einige angeborene, bei Kindern die habituelle Verstopfung hervorrufende Missbildungen des Colon. Arch. f. Kinderheilk. 1899, Bd. 27.
- CRAIG: Resection of presacral sympathetic nerves; its clinical applications. The surgery Clinics of North America 14, 1934
- DALLA VALLE: Ricerche istologiche su di un caso di megacolon congenito. Pediatria Bd. 28, 1920
- DASTUGUE: Le traitement chirurgical du mégacôlon et du dolichocôlon chez l'enfant. Diss. Paris 1939.

- DUVAL: De la dilatation dite idiopathique du gros intestin. Rev. de chir. 1903.
- EHRENPREIS: Megacolon in the Newborn. Diss. Stockholm 1946.
- FAVALLI: Caso di ipertrofia con dilatazione del Colon. Gaz. med. di Milano 1846.
- FENWICK: Hypertrophy and dilatation of the colon in infancy. Brit. med. Journ. 1900.
- FIRTH: Congenital idiopathic dilatation of the colon. Arch. of radiol. and electrotherapy Bd. 27, 1923.
- FRIEDHEIM: Ein Fall von Hirschsprung'scher Krankheit. Dtsch. med. Woch. 1904.
- FRITZ: Ein Fall von Megacolon congenitum. Budapesti orvosok ujsag 1910 Nr. 41. Ref. Zbl. f. Kinderheilkunde 1911.
- FROMMER: Zur Casuistik der Anomalien des Dickdarmes. Arch. f. klin. Chir. Bd. 67.
- FUETTERER und MIDDELDORPF: Ein Fall von grossem kongenitalen Divertikel der Flex. sigmoidea. Virch. Arch. Bd. 106.
- GAUJOUX: Existe-t-il une maladie de Hirschsprung? Arch. de méd. d'enf. 1908
- GENERSICH: Ueber angeb. Dilatation und Hypertrophie des Dickdarmes. Jahrb. f. Kinderheilkunde Bd. 37, 1894.
- GOEBEL: Mesenterium commune ileocolicum als Ursache einer Hirschsprung'schen Krankheit. Arch. f. Kinderheilkunde Bd. 68 1920.
- " Ueber Spasmus des Sphincter ani als Ursache der Hirschsprung'schen Krankheit. Mitt. aus dem Grenzgebiet zw. Medizin und Chirurgie. Bd. 32, 1920.
- GOUREVITCH: Zur Casuistik der Hirschsprung'schen Krankheit. Prag. med. Woch. No. 32, 1904.
- GRAANBOOM: Hirschsprung'sche Krankheit. Weekbl. voor Geneesk. 1905.
- CROTE: Ueber den Einfluss der Konstitution auf die Pathogenese der Magen- und Darmerkrankungen. Samml. zwangl. Abh. aus dem Gebiet der Verdauungs- und Stoffwechselkrankh. Bd. 6.
- HARRIEHAUSEN: Beitrag zur Aetiologie der Hirschsprung'schen Krankheit. Gesellschaft der Charité Aerzte, 4. Dez. 1913. Ref. Zbl. f. Kinderheilkunde 1913.
- HEKMANN: Megacolon. Nederl. Tijdschr. Geneesk. 1941.
- HELLWIG: Ein Beitrag zur Kenntnis der Hirschsprung'schen Krankheit. Münchn. med. Wochenschrift. Nr. 46, 1908.
- HENOCH: Beiträge zur Kinderheilkunde. Berlin 1861.
- HIRSCHSPRUNG: Stuhlträgheit Neugeborener in Folge von Dilatation und Hypertrophie des Colons. Jahrb. f. Kinderheilkunde Bd. 27, 1888.
- HOEFER und WITTGENSTEIN: Zur Pathologie und internen Behandlung der Hirschsprung'schen Krankheit. Berl. klin. W'schr. Nr. 58, 1921.
- JACOBI: Americ. Journ. of obstetrics 1869.
- JAYLE: La dilatation congénitale idiopathique du colon observée au XVII siècle. Press. méd. 1909.
- JUDD und THOMPSON: Megacolon. An analysis of 65 cases. Minnesota Med. 1928.
- KAECHHELL: Hirschsprung und vegetatives Nervensystem. Dtsch. med. W'schrift. Jg. 46, 1920.
- KLEINSCHMIDT: Hirschsprung'sche Krankheit unter dem klin. Bild des unstillbaren Erbrechen. Monatsschr. f. Kinderheilkunde Bd. 9, Heft 7.
- KOEPPE: Zur Kenntnis der Hirschsprung'schen Krankheit. Monatsschrift f. Kinderheilkunde 1908.

- KREDEL: Ueber die angeborene Dilatation und Hypertrophie des Dickdarms. Zeitschr. f. klin. Med. Bd. 53, 1904.
- LANZ: Hirschsprung'sche Krankheit. Nederl. Tydschr. v. Geneesk. Bd. I. 1907. Ref. Zentr. Bl. f. Kinderheilk. 1908.
- LAW: Treatment of megacolon with acetylbetamethylcholinebromide. Americ. J. Dis. Childr. Bd. 60, 1940.
- LEHMANN: Die Aetiologie der sog. spastischen Erkrankungen des Magen-Darmkanals (Pylo-rospasmus, Kardiospasmus, Hirschsprung'sche Krankheit). Bruns. Beitrag 151, 1931.
- " Betrachtungen über die chirurgische Therapie der Hirschsprung'schen Krankheit. Arch. klin. Chir. 166, 1931.
- LERICHE: Sympathectomie pour mégacôlon avec dolichocôlon. Lyon. chirurgical. Bd. 32, Sept. 1935.
- " Résultat du traitement du mégacôlon et du dolichocôlon Presse méd. 1941
- LOEWENSTEIN: Ueber die Hirschsprung'sche Krankheit. Zentr. bl. f. allgem. Path. und path. Anatomie Bd. 18, 1907.
- LOUTSCH: Etude du système nerveux végétatif du rectum. Annales d'Anatomie pathologiques. Bd. 2, 1934.
- MAGLIANI: Studio sul megacolon congenito nei bambini con speciale riguardo al lato tera-peutico. Riv. di chir. Pediatr. Bd. 18, 1920.
- MARFAN: De la constipation en particulier de la constipation d'origine congénitale. Revue mens. des maladies de l'enfance 1895.
- MATHEZ: Contribution à l'étiologie et à la pathogénie des mégacôlons et dolichocôlons; etc. Helv. méd. Acta 9, 1942.
- MC CLANAHAN: Report of a case of megacolon with brief reference to the literature. Arch. of pediatr. Bd. 40, 1923.
- MERLE D'AUBIGNEE: Traitement chirurgical du mégacôlon et du dolichocôlon. Rev. Med. 56, 1939.
- MEYER, A: Ein Fall von Megacolon. Dansk. Klinik. Nr. 6 Ref. Zentr. bl. f. Kinderheilk. 1910.
- MEYER, O: Beitrag zur Entstehung und Verhütung der Hirschsprung'schen Krankheit. Deutsch. med. W'schr. 1913.
- MIALERET: Colectomie totale pour mégacôlon après échec d'une résection sigmoïdienne. Mem. Acad. Chir. 73, 1947.
- MONEY und PACET: A case of so called idiopathic dilatation of the colon. Transact. of the Clin. Soc. London, Bd. 21, 1888.
- MONNIER: Beitrag zur Behandlung des Megacolon im Kindesalter. Schweiz. med. W'schr. Jg. 53, N. 42, 1923.
- MORTON und SCOTT: L'influence des nerfs sympathiques sur le gros intestin dans la mala-die de Hirschsprung. Revue franç. Pédiatr. 8, 1932.
- MUELBERGER: Ueber die Dilatation und Hypertrophie des Colons (Hirschsprung). Zeitschr. f. klin. Med. Bd. 57, 1905.
- MYA: Zwei Fälle von angeborener Dilatation und Hypertrophie des Colon. Sperimentale 1894. Ref. Centr. bl. f. inn. Med. 1894.

- NETER: Die Beziehungen der congenitalen Anomalien des S-Romanum zur habituellen Verstopfung im Kindesalter und zum Volvulus flexurae sigmoideae der Erwachsenen. Arch. f. Kinderheilk. 1901.
- NEUGEBAUER: Die Hirschsprung'sche Krankheit. Erg. der Chir. und Orthopädie 1913.
- NIKLAS: Zur Behandlung der Hirschsprung'schen Krankheit im Kindesalter. Zentr.bl. f. Chir. 1935.
- NICOLE: Zur chirurgischen Behandlung der Hirschsprung'schen Krankheit. Schweiz. Med. W'schr. Bd. 82, 1952.
- PAESSLER: Sympathectomie bei Hirschsprung'schen Krankheit Zentr.bl. f. Chir. 1934.
- PEACOCK: A case of fatal constipation from excessive dilatation of the colon. Transact. of pathol. Soc. of London, Bd. 23 1872.
- PENDE und FICI: sindrome di Hirschsprung, gliosi spinale diffusa, status hipoplasticus di Bartel. Rif. med. Jg. 36, No 22. ref. Zentr.bl. f. Kinderheilk. 1920.
- PERROT und DANON: Obstruction intestinal de cause rare chez un nourrisson. Ann. D'anat. path. 1935.
- PERTHES: Zur Pathologie und Therapie der Hirschsprung'schen Krankheit. Arch. f. klin. Chir. Bd. 77, 1905.
- PFISTERER: Obstipation infolge Darmabknickung. Beitrag zur Lehre der sog. Hirschsprung'schen Krankheit. Jahrb. f. Kinderheilk. Bd. 65. 1906.
- PORRO: Sopra un Caso singularissimo di pathologia embriologica. Presso la Società per la publ. degli annali univers. delle Scienze e della Industria 1871.
- RANKIN und LEARMONTH: Section of sympathetic nerves of the distal part of the colon and the rectum in the treatment of Hirschsprungs disease and certain types of constipation. Ann. Surg. 1930.
- RAPANT: Unsere Erfahrungen mit der neurochirurgischen Behandlung des Megacolon. Zentr. bl. f. Chir. 1942.
- RETZLAFF: Zur Hirschsprung'schen Krankheit. Berl. klin. W'schr., Jg. 57 1920.
- REUTEN: Hirschsprungs disease. A brief review of the literature with a report of six cases. Arch. of. ped. Bd. 40, 1923.
- RIEDER und BLUM: Neurochir. Behandlung des sog. idiopathischen Megacolon. Arch. f. klin. Chir. 1944.
- ROSS: The results of Sympathectomy. British journ. of surg. 1935.
- RULAND: Megacystis, Megaureter, Hydronephrose, Beziehungen zum Megacolon. 97. Tagung der Vereinigung Niederrhein.-Westfäl. Chir. Sitz. vom 19. und 20.10.47. Ref. Zentr-bl. f. Chir. Bd. 73, 1948.
- SAMAYO: Morbo di Hirschsprung e nanismo ipofisario. Note e riv. di psychiatr. Bd. 8, 1920.
- SCHIPPERS: Das Hirschsprung-Syndrom als erste Erscheinung angeborenen Myxödems, ferner einige Bemerkungen über die Ursache des Megacolon idiopathicum. Nederl. M.schr. Geneesk. 16, 1929 und M'schr. f. Kinderheilk. 43, 1929.
- SCHREIBER: Ueber die idiopathische Dilatation des Colon. Dtsch. med. W'schrift 1906.
- SLOBOZIANO und CRACIUN: Contribution à l'étude du microcôlon et de la maladie de Hirschsprung. Arch. Méd. Enf. 39, 1936.
- STEINER: Mitteilungen über einen Fall von Hirschsprung'scher Krankheit. Wiener klin. W'schr. Nr. 16, 1913.

- STIRNIMANN: Hirschsprung oder Megacolon congenitum. Korrespondenzblatt f. schweiz. Aerzte, Nr. 18, 1905.
- SWENSON und BILL: Resection of rectum and rectosigmoid with preservation of the sphincter for benign spastic lesions producing megacolon. Surgery Bd. 24, 1948.
- SWENSON, NEUHAUSER und PICKETT: New concepts of the etiology, diagnosis and treatment of congenital megacolon (Hirschsprungs disease). Pediatrics Bd. 4, 1949.
- SWENSON, RHEINLAENDER und DIAMOND: Hirschsprung's disease: A new concept of the etiology. The New England Journal of Medicine. Bd. 241, 1949.
- TREVES: Idiopathic dilatation of the colon. Lancet 1898, Vol. 1.
- TSCHERNOW: Ungewöhnlich umfangreicher Dickdarm bei Kindern. Megacolon congenitum non est congenitum sed acquisitum. Jahrb. f. Kinderheilk. Bd. 64, 1905.
- VEAU: Deux mégacôlons traités chirurgicalement. Bull. de la soc. de pédiatr. de Paris, Bd. 22, Nr. 10, 1924.
- WADE und ROYLE: The operative treatment of Hirschsprungs disease, a new method. Med. journ. Australia, 1927.
- WANSCHER: Ein mit der Resektion des N. präsacralis behandelter Fall von Megacolon congenitum. Hosp. tyd. 1936. Ref. Zentr.bl. f. Kinderheilk. Bd. 33, 1937.
- WHITEHOUSE und KERNOHAN: Myenteric plexus and congenital megacolon. Arch. of internal medicine. Bd. 82, 1948.

